

Année 1976 — N° 00099

LES RÉTRÉCISSEMENTS AORTIQUES
CONGÉNITAUX SOUS-VALVULAIRES
(sténoses en diaphragme et formes voisines)
A propos de trente et un malades opérés.

THÈSE

présentée

à l'Université Claude Bernard - Lyon
et soutenue publiquement le 16 mars 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel GALLAVARDIN
Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 13 juillet 1945

à Lyon (6^e)

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON

U.E.R. DE MÉDECINE LYON SUD-OUEST

Année 1976 — N°

LES RÉTRÉCISSEMENTS AORTIQUES
CONGÉNITAUX SOUS-VALVULAIRES

(sténoses en diaphragme et formes voisines)

A propos de trente et un malades opérés.

THÈSE

présentée

à l'Université Claude Bernard - Lyon

et soutenue publiquement le 16 mars 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel GALLAVARDIN

Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 13 juillet 1945

à Lyon (6^e)

Année 1976 — N°

LES RÉTRÉCISSEMENTS AORTIQUES
CONGÉNITAUX SOUS-VALVULAIRES
(sténoses en diaphragme et formes voisines)
A propos de trente et un malades opérés.



THÈSE

présentée
à l'Université Claude Bernard - Lyon
et soutenue publiquement le 16 mars 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par
Michel GALLAVARDIN
Interne des Hôpitaux de Lyon
né le 13 juillet 1942
à Lyon (6^e)

U.E.R. DE MEDECINE LYON SUD OUEST

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD LYON I

Président : Mr le Professeur D. GERMAIN

Premier Vice-Président : Mr le Professeur EL BAZ

Deuxième Vice-Président : Mr P. PONCET, Maître-assistant

Troisième Vice-Président : Mr M.H. BONNET, étudiant

Secrétaire Général de l'Université : Mr J. RAMBAUD, Administrateur civil

Unités d'Enseignement et de Recherche (U.E.R.)

U.E.R. de Médecine GRANGE-BLANCHE : Mr le Docteur B. SALLE, Maître de Conférences

U.E.R. de Médecine ALEXIS-CARREL : Mr le Professeur C. GIROD

U.E.R. de Médecine LYON-NORD : Mr le Professeur J.P. GARIN

U.E.R. de Médecine SUD-OUEST : Mr le Professeur J.M. ROBERT

U.E.R. des Sciences Pharmaceutiques : Mr le Professeur L. ODDOUX

U.E.R. des Techniques de Réadaptation : Mr A. MORGON, Maître de Conférences

U.E.R. de biologie Humaine : Mr le Professeur J.C. CZYBA

U.E.R. d'Education Physique et Sportive : Mr A. MILLON, Professeur d'E.P.S.

U.E.R. des Sciences Odontologiques : Mr le Docteur R. VINCENT

U.E.R. de Mathématiques : Mr le Professeur H. BUCHWALTER

U.E.R. de Physique : Mr le Professeur R. UZAN

U.E.R. de Chimie et Biochimie : Mr le Professeur J. HUET

U.E.R. des Sciences de la Nature : Mr le Professeur J. BRUN

U.E.R. des Sciences Physiologiques : Mr R. FONTANGES, Maître de Conférences

U.E.R. de Physique Nucléaire : Mr le Professeur A. SARAZIN

U.E.R. de Mécanique : Mr le Professeur J. MATHIEU

Observatoire de Lyon : Mr le Professeur J.H. BIGAY

I.U.T. 1 : Mr le Professeur B. POUYET

I.U.T. 2 : Mr J. GALLET, Directeur E.N.S.A.M.

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

U.E.R. DE MEDECINE LYON SUD-OUEST

PROFESSEURS TITULAIRES

Mrs BRUN Jacques	Clinique Pneumo-Phtisiologique
COLOMB Daniel	Dermatologie
GIRARD Paul	Clinique Neuro-Psychiatrique et d'Hygiène mentale
GUILLEMIN Georges	Clinique Chirurgicale
LATARJET Michel	Clinique Chirurgicale
MAYER Marcel	Cancérologie
NORMAND Jean	Cardiologie
NOTTER Armand	Gynécologie Obstétrique
PINET Edouard	Radiologie
PLAUCHU Marcel	Endocrinologie et Médecine Interne
ROBERT Jacques	Chaire de Génétique Médicale
TOLOT François	Médecine Interne - Médecine du Travail
VACHON Alphonse	Clinique Médicale - Maladie de l'Appareil digestif
VINCENT Daniel	Chaire de Biochimie appliquée

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Mrs BRAILLON Georges	Anatomie
GILLY Robert	Pédiatrie
LAPRAS Claude	Neuro-Chirurgie
LOUISOT Pierre	Biochimie
MORET Robert	Biophysique
PERRIN FAYOLLE Max	Pneumo-Phtisiologie
SITE Jean	Mathématiques - Statistiques - Informatique
VIALIER-RAYNARD Jean	Bactériologie - Virologie.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Mrs ARCHIMBAUD Jean-Pierre
BERARD Philippe
BERTRAND Jean-Louis
Mme BONNET Mireille
Mrs BOUVIER Maurice
CABANAC Michel
CROISILLE Marc
DUBOIS Paul
HAGUENAUER Jean-Paul
JEANNEROD Marc
JOUVENCEAUX André
LAIR Jacques
LEVRAT Roger
LOMBARD PLATET Roger
MICHEL Albert
MOLLARD Pierre
PALIARD Pierre
REBOUILLAT Jacques
REVILLARD Jean-Pierre
ROCHET Michel
ROMAGNY Gabriel
TERMET Hubert
TETE Roger
THOULON Jean-Marie
TOUBOUL Paul
TRILLET Marc

Urologie
Chirurgie Générale
Maladies Infectieuses
Ophtalmologie
Rhumatologie
Physiologie
Radiologie
Histologie
O.R.L.
Médecine Expérimentale
Hémobiologie
Stomatologie
Médecine Interne
Séméiologie Chirurgicale
Anesthésiologie
Chirurgie Infantile
Séméiologie Médicale
Chirurgie Générale
Néphrologie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
Médecine Interne
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Neurologie

A ma femme,

A mes parents,

Aux miens.

A notre Maître et Président de thèse :

Monsieur le Professeur André PERRIN.

Le semestre formateur que nous avons passé dans son Service nous a permis d'admirer son remarquable sens clinique, l'étendue de son expérience et la maîtrise de ses décisions; il a su imprimer autour de lui une atmosphère de sympathie et de travail.

Nous le remercions de son accueil et de ses conseils bienveillants, et nous nous réjouissons de travailler bientôt sous sa direction.

A nos Juges

Monsieur le Professeur Roger FROMENT.

Nous ressentons une vive émotion à le compter parmi nos juges ;
il sait que les liens qui nous attachent à son nom et à sa
personnalité sont trop anciens et trop profonds pour que
nous puissions faire autre chose que les rappeler ici ;
qu'il veuille croire à notre profond respect.

Monsieur le Professeur Pierre MICHAUD.

Notre étude a largement bénéficié de son expérience chirurgicale ;
qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance.

Monsieur le Professeur Jean NORMAND.

Au cours de ses visites, nous avons admiré son esprit de
précision allié à l'humanité de son attitude envers les
malades ; qu'il soit ici remercié d'avoir accepté de nous
juger.

Monsieur le Professeur François PINET.

Nous savons la part que la radiologie cardiaque lui doit ;
nous le remercions d'avoir bien voulu faire partie de notre
jury.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux :

EXTERNAT

Professeur	G. VIGNON
	J. TRAEGER
	G. DESPIERRES
	R. FROMENT
	R. MORNEX
	A. GARDE

INTERNAT

Professeur	R. TOURAINE
	P. GALY
	F. TOLOT
	R. BRETTE
	J. PASQUIER
	R. FROMENT
	A. PERRIN
	R. LOIRE

A nos Conférenciers d'EXTERNAT et d'INTERNAT

Docteur Ph. BERARD
Docteur G. BOUSQUET
Docteur R. DIETSCH
Docteur F. BERTHEZENE

A Monsieur le Professeur Jean PASQUIER.

Son esprit de synthèse nous a séduit et nous sommes heureux de travailler à nouveau pour un temps dans son service.

A Mademoiselle le Docteur Colette AGE

A Monsieur le Docteur Claude DALLOZ.

Au cours d'un semestre ils nous ont initié aux techniques de l'hémodynamique. Cette étude leur doit beaucoup ; nous leur exprimons ici notre gratitude.

A Monsieur le Docteur Alain CLERMONT

Nous le remercions de l'aide qu'il nous a apportée.

A nos camarades de l'Internat.

INTRODUCTION

Parmi les rétrécissements aortiques congénitaux, les formes sous-valvulaires en diaphragme occupent une place très particulière sur le plan anatomique, le siège de l'obstacle à l'éjection aortique étant localisé sous les valves qui sont normalement développées.

Le but de ce travail a été d'étudier trente et une observations de malades opérés à LYON entre 1960 et 1975 ; le type de la lésion anatomique a donc pu être précisé dans chaque cas ; tous les malades, sauf un, eurent une exploration hémodynamique et angiocardigraphique pré-opératoire.

Le parti que nous avons pris de ne conserver dans cette étude que les malades opérés nous a conduit à éliminer quatre observations de malades soit non encore opérés (un cas) soit chez qui l'indication n'a pas été posée en raison d'une parfaite tolérance et de la constatation d'un gradient faible ; il est probable que le nombre total de cas de sténoses sous-valvulaires est ainsi sous-évalué du fait de l'impossibilité du diagnostic exact avant les explorations spécialisées.

Certaines formes de rétrécissement aortique sous-valvulaire, très rares, il est vrai, qui ne peuvent être rangées dans la catégorie des "diaphragmes", n'ont pas été éliminées par contre de notre étude, et ceci pour deux raisons essentielles :

- Ces formes, observées souvent dans la période néonatale sont parfois rencontrées chez l'enfant ou l'adulte où elles peuvent se présenter cliniquement, hémodynamiquement et quelquefois angiographiquement comme la forme en diaphragme.

- Il n'y a pas de séparation nosologique nette entre ces formes atypiques et la forme en diaphragme "typique" car il existe, ainsi

que nous le verrons, un grand nombre de variétés anatomiques intermédiaires.

Cette étude sera donc divisée en cinq chapitres :

I - HISTORIQUE - NOSOLOGIE - ETUDE ANATOMIQUE - LESIONS ASSOCIEES

II - ETUDE CLINIQUE ET PARA-CLINIQUE

III - ETUDE HEMODYNAMIQUE ET ANGIOGRAPHIQUE

IV - EVOLUTION POST-OPERATOIRE

V - EVOLUTION SPONTANEE ET INDICATIONS

CONCLUSION.

CHAPITRE I

HISTORIQUE - NOSOLOGIE

ETUDE ANATOMIQUE - LÉSIONS ASSOCIÉES

HISTORIQUE - CADRE NOSOLOGIQUE

La première description anatomique serait due à CHEVERS²⁴ en 1842 ; les auteurs de langue allemande la font remonter à DILG³⁸ en 1883 ; au début de ce siècle, A. KEITH⁷⁷ découvrit "la présence d'un collier fibreux, situé immédiatement sous les valves aortiques", à l'autopsie d'un sujet masculin de 20 ans ; MAUD ABBOTT,¹ en 1936, avait déjà noté 12 sténoses sous-valvulaires pour 11 sténoses valvulaires et YOUNG¹³⁶, cité par J. NORMAND¹⁰⁰ rapporte en 1944 quarante cas anatomiques colligés dans la littérature mondiale ; WIGLEWORTH¹³⁴ signale pour la première fois la présence possible de lésions simultanées d'endocardite infectieuse.

Du vivant du malade, avant l'ère hémodynamique, le diagnostic exact n'était évidemment pas fait ; la signification étiologique de certains rétrécissements aortiques purs ou très prédominants constatés pour la première fois dans l'enfance ou l'adolescence était du reste assez controversée ; GALLAVARDIN avait dès 1909, isolé le rétrécissement aortique non rhumatismal des jeunes sujets dont il pensait, dans un article de 1936,⁵³ qu'il pouvait s'agir soit de lésions constituées à bas bruit dans l'enfance, soit du résultat d'une endocardite développée pendant la vie intra-utérine, la sténose aortique constituant le pendant de la sténose pulmonaire ; parmi les 50 observations publiées alors, 26 concernaient des sujets examinés à un âge inférieur à 30 ans et dont le souffle était le plus souvent connu depuis le conseil de révision, parfois plus tôt ; nul doute, à l'heure actuelle, et comme le concluait J. NORMAND¹⁰⁰ dans sa thèse, que la plupart de ces sujets rentreraient dans le cadre actuel des "congénitaux".

Depuis la fin des années 50, les explorations modernes permirent d'isoler formellement :

- D'une part, les myocardiopathies obstructives du ventricule gauche (BROCK¹⁷, SOULIE¹²², FROMENT⁵¹)

- D'autre part, les obstacles "fixes" sous-valvulaires à l'éjection ventriculaire gauche, objet de cette étude.

Progressivement, les aspects radiologiques de cette curieuse malformation furent étudiés, dont MICHAUD⁹⁰ publia un des premiers exemples lyonnais : obstacle fibreux barrant l'infundibulum du ventricule gauche.

La plupart des auteurs (BRACHFELD¹⁴, SPENCER¹²⁴, BRAUNWALD¹⁵, J.P. NORMAND¹⁰¹, BAKER⁵) décrivent l'obstacle comme pouvant revêtir :

- soit la forme d'une membrane (BRAUNWALD¹⁵, BAKER⁵, J.P. NORMAND¹⁰¹)
- soit la forme d'un bourrelet fibreux plus épais (BRACHFELD¹⁴, SPENCER¹²⁴).
- soit une forme plus diffuse : sténose fibro-musculaire pour BAKER⁵, J.P. NORMAND¹⁰¹ ou sténose tunnellulaire (BRAUNWALD¹⁵).

SOULIE,¹²⁰ dans son étude anatomique complète de toutes les formes de sténoses aortiques congénitales, caractérise nettement les formes à diaphragme plus ou moins épais et complet, mais note également des atypies possibles : par exemple simple repli fibreux septal saillant dans la région sous-valvulaire ; REIS¹¹⁰ et KELLY⁷⁸ ont publié récemment deux importantes séries où les différents types étaient représentés (9 cas de formes "tunnellulaires" pour ce premier auteur) ; signalons également les séries chirurgicales publiées par G. CHAMPSAUR, TRUSLER et MUSTARD²³, et SHARIATZADEH¹¹⁶, ne concernant que les formes en diaphragme.

La relative variété des formes anatomiques est encore augmentée par la découverte d'autres causes de gêne à l'éjection aortique, principalement en relation avec des anomalies de la valve septale de l'appareil mitral ; c'est ainsi qu'en 1965, EDWARDS³⁹ énumère les causes possibles sous-valvulaires d'un obstacle à l'éjection aortique, en dehors de la myocardiopathie obstructive ; on y retient notamment :

a - Les formes en "diaphragme", que celui-ci soit plus ou moins bien caractérisé.

b - Les anomalies mitrales de toute origine :

- . iatrogénique : remplacement valvulaire mitral,
- . congénitale: tissu accessoire sur la mitrale, anomalies d'insertion de la valve septale de la mitrale, insertion anormales de cordages.

c - Les anomalies plus complexes : sténose fixe de la chambre de chasse associée :

- . à un canal atrio -ventriculaire,
- . à une sténose supra-valvulaire de l'OG associée elle-même à une valve mitrale en parachute dans le cadre d'une coarctation aortique (syndrome de SHONE),
- . à une C.I.V.

d - La glycogénose myocardique, maladie diffuse du myocarde, mais pouvant réaliser une obstruction sous-valvulaire.

On peut ajouter à cette énumération les cas de tumeurs intracardiaques capables de bloquer la région sous-valvulaire (KUEHL⁸⁰)

Ces constatations mettent l'accent sur les rapports parfois étroits qui existent entre certains types de sténose en diaphragme et les anomalies congénitales de l'appareil mitral ; dans notre série, sont donc représentées :

- Les formes en véritable diaphragme,
- les formes avec anomalies mitrales,

En 1971, DEUTSCH³³ proposa une classification des formes en diaphragme basée sur une étude angiographique systématique en relation avec les constatations opératoires ; cet auteur a décrit ainsi 4 types :

- TYPE I : sténose sous-valvulaire en diaphragme membraneux, fin et situé près des valves (< 10 mm),



Type I

Diaphragme membraneux,
fin et situé près des
valves aortiques.



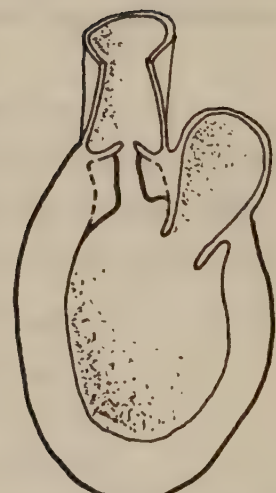
Type II

Diaphragme fibreux, épais
et situé à plus de 10 mm
des valves aortiques.



Type III

"Sténose fibro-musculaire "



Type IV

Sténose "en tunnel"

FIGURE 1

LES QUATRE TYPES DE STENOSE SOUS-VALVULAIRE DE DEUTSCH⁶⁸
(Schémas d'après HAHN³³ et DEUTSCH)

- TYPE II : sténose sous-valvulaire en anneau fibreux avec diaphragme fibreux plus épais et situé plus loin des valves (>10 mm).

Ces deux formes répondent en général au terme anglais de "discrete subaortic stenosis" ou "discrete membranous subaortic stenosis". 25 de nos observations ont été ainsi classées.

- TYPE III : sténose sous-valvulaire, non annulaire, incomplète, avec présence de crêtes fibreuses irrégulières associées ou non à de petits bourrelets musculaires septaux obstruant la chambre de chasse.(sténose fibro-musculaire).
- TYPE IV : sténose en tunnel réalisée par un rétrécissement régulier de la chambre de chasse persistant tant en systole qu'en diastole. ("tunnel subaortic stenosis")

4 de nos observations répondent à ces deux dernières formes.

EMBRYOLOGIE

L'origine embryologique de cette cardiopathie est précise, elle a été étudiée dès 1924 par Sir Arthur KEITH⁷⁷ ; pour cet auteur, la présence d'une sténose sous-valvulaire résulte du défaut d'atrophie du "bulbus cordis" du côté gauche ; normalement, en effet, le bulbe est à l'origine, à droite, du futur infundibulum du ventricule droit, chambre musculaire spéciale interposée entre le canal atrial et le tronc artériel pulmonaire ; au contraire, à gauche, la base de l'aorte vient progressivement au contact du canal atrio-ventriculaire, expliquant les rapports étroits de l'anneau aortique avec la valve septale de la mitrale (continuité mitro-aortique) ; le bulbe disparaît donc complètement à gauche ; cette disparition se fait par étapes ; la non-régression de cette structure embryologique expliquerait donc la genèse des sténoses sous-valvulaires en diaphragme, mais aussi leur association fréquente avec des anomalies mitrales.

Cependant, VAN PRAAGH¹³¹ remarque que l'infundibulum, qui dérive du bulbus cordis, a une structure musculaire et que, par conséquent, l'atrophie du bulbe à gauche ne pourrait pas donner lieu à la structure fibreuse qu'est le diaphragme sous-valvulaire ; d'autres théories embryologiques ont été ainsi invoquées :

- anomalie de rotation vectorielle du bulbe, dans le cadre des malformations trunco-conales (VAN PRAAGH¹³⁰)
- anomalie de développement du tissu endocarditique du canal atrio-ventriculaire primitif.

Un autre point mérite ici d'être souligné : SOULIE¹²⁰ suggère que les myocardiopathies obstructives pourraient avoir la même origine embryologique que les sténoses en diaphragme : il s'agirait simplement d'un arrêt plus précoce encore de l'atrophie du bulbus cordis, expliquant alors certaines formes de transitions de ces deux affections et l'association éventuelle parfois constatée avec une atteinte du côté droit.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les descriptions anatomiques concernent l'obstacle sous-valvulaire lui-même, l'aspect ventriculaire et les lésions valvulaires congénitales ou acquises associées.

1°) Le diaphragme

a - Distance par rapport aux valves

Elle est appréciée au cours de l'intervention à travers l'aortotomie, après avoir récliné les valves aortiques ; on évalue la position du diaphragme en fonction de l'implantation de celui-ci du côté septal ; dans notre série :

- 7 fois, le diaphragme est situé très près des valves, c'est-à-dire à une distance jugée inférieure à 10 mm (7 types I)
- 17 fois, le diaphragme est situé entre 10 et 20 mm en dessous des valves (limites comprises).

- 1 fois, sa distance est considérée comme supérieure à 20 mm,
- 3 fois, la distance n'a pas été précisée.

Ces constatations rejoignent les observations faites par d'autres auteurs :

Pour KELLY⁷⁸, 12 fois sur 20 la distance était supérieure à 10 mm,

Pour DUBOST³⁶ 13 fois sur 30 ; pour d'autres cependant (SOULIE¹²¹, LILLEHEI⁸⁴, CHAMPSAUR²³, la distance moyenne aux valves est inférieure ;

Une fois, cette distance est beaucoup plus importante : 3 cm environ dans une de nos observations (Obs. 1) ; ces cas ne sont pas exceptionnels : TABER¹²⁵ signale le fait 6 fois sur 27 dans sa série de 1974, LILLEHEI⁸⁴ occasionnellement.

b - Structure - morphologie - rapports

Histologiquement, il s'agit (WIGLEWORTH¹³⁴) d'un tissu élastique, en continuité avec le tissu élastique sous-endocardique, recouvert d'un revêtement fibreux plus ou moins hyalinisé.

SOULIE¹²⁰ signale la possibilité d'un remaniement calcaire du diaphragme lui-même.

La morphologie et les rapports du diaphragme avec les structures avoisinantes sont assez variables.

- Revêtant assez rarement

la forme d'un cercle parfait, il est le plus souvent décrit comme un bourrelet fibreux grossièrement circulaire plus ou moins épais (de 1 à 4 mm), barrant la chambre de chasse du ventricule gauche ; les auteurs anglo-saxons (REIS¹¹⁰) le décrivent parfois sous la forme d'un croissant fibreux ; il s'agit moins souvent d'une membrane beaucoup plus mince, alors placée immédiatement sous les valves à une distance inférieure à 10 mm.

D'autres fois, le diaphragme est incomplet, réalisant alors une obstruction de la partie antérieure de la chambre de chasse.

Enfin, il ne s'agit parfois que d'un repli fibreux plus ou moins saillant créant des irrégularités assez peu sténosantes de la chambre de chasse.

Le diamètre de l'orifice sous-valvulaire s'échelonne ainsi de 4 à 10 mm pour notre série, en général autour de 7 - 8 mm (CHAMPSAUR, TRUSLER et MUSTARD²³ ont observé des orifices de 4 à 14 mm).

- Les rapports du diaphragme se font :

. En avant, avec le septum où il s'insère soit directement, soit beaucoup plus fréquemment par l'intermédiaire d'un épaissement endocarditique blanchâtre plus ou moins accusé (REIS¹¹⁰ SOULIE¹²⁰); dans les formes très incomplètes, il peut exister simplement une crête fibreuse ou musculaire peu saillante ; un éventuel danger lors de la chirurgie résulte du passage à ce niveau de la branche gauche du faisceau de HISS.

. En arrière, le diaphragme s'insère très souvent, dans les formes complètes, sur la valve septale de la mitrale ; seules les formes membraneuses pures, très proches des valves aortiques, ne prennent contact qu'au-dessus de la ligne d'insertion de la grande valve mitrale. Dans les autres cas, il existe soit une insertion franche sur la valve septale, soit des expansions fibreuses sur la face ventriculaire de celle-ci.

De plus, le diaphragme est parfois relié vers le haut par de fines expansions, surtout quand il est haut situé, à la valve aortique antéro-droite (KELLY⁷⁸ NEGRE⁹⁸).

Au total on conçoit :

- que l'aspect anatomique conditionne la réussite de l'acte chirurgical (l'excision des formes complètes ayant évidemment plus d'efficacité hémodynamique) et la possibilité de blessures éventuelles de l'appareil mitral ou aortique.

- Le bien fondé de la classification radio-anatomique de DEUTSCH, qui sépare les formes membraneuses (Type I), les formes en anneau fibreux (Type II) et les autres formes, incomplètes (Type III et IV).

Cependant, il existe des cas où cette classification est difficile, telle notre observation 22 "diaphragme fibreux, très épais, percé d'un orifice du calibre d'un petit crayon ; pas de chambre intermédiaire, le diaphragme étant au contact même du fond des valves aortiques et sertissant leur ligne d'insertion ; par son versant inférieur il est au contact même de l'insertion de la grande valve mitrale". Cette observation a été classée, surtout en raison de l'épaisseur du diaphragme, comme un type II.

2°) - L'aspect ventriculaire

Ainsi qu'il est habituel dans toutes les sténoses aortiques pures ou prédominantes, il existe une réaction hypertrophique ventriculaire gauche concentrique parfois considérable avec, d'une part, augmentation du poids du coeur, et d'autre part épaississement symétrique du septum et de la paroi libre du ventricule gauche, ces modifications intéressant surtout la partie moyenne et l'apex ; à l'intervention, le V.G. est du reste noté comme extrêmement dur, presque fibreux ; les lésions histologiques sont à type de dégénérescence fibreuse ;

Un deuxième aspect est celui de l'hypertrophie septale qui a été notée une dizaine de fois dans notre série et qui est signalée par plusieurs auteurs (REIS¹¹⁰, KELLY⁷⁸, CHAMPSAUR²³) ; pour ce dernier, dans 2 cas sur 20, l'obstacle sous-valvulaire avait été jugé comme résultant autant de l'hypertrophie musculaire septale que du diaphragme proprement dit ; nous verrons au chapitre hémodynamique que les rapports de la myocardiopathie obstructive du ventricule gauche avec la sténose par obstacle fixe sous valvulaire, sont encore très difficiles à préciser ; BLOOM¹³ a, dans un article récent, discuté la signification de ces aspects à propos de deux malades (l'un porteur d'une sténose congénitale aortique valvulaire, et l'autre,

d'une forme sous-valvulaire en diaphragme) qui présentaient tous deux des aspects hémodynamique et radiologique de M.C.O. typique avec confirmation par l'échocardiographie dans les deux cas d'un mouvement systolique anormal de la valve septale, en principe très caractéristique de la M.C.O. (POPP¹⁰⁹)

Une myotomie septale fut effectuée dans les deux cas avec un excellent résultat, mais l'examen histologique du septum ne montra pas la désorientation des fibres myocardiques habituellement rencontrée dans les M.C.O. mais une hypertrophie banale réactionnelle avec dans un cas des plages de fibrose.

3°) - L'appareil valvulaire aortique

Dans notre série, il n'est retrouvé parfaitement sain que dans 14 cas, c'est-à-dire la moitié ; les diverses anomalies valvulaires aortiques sont signalées par nombre d'auteurs, en particulier SOULIE¹²¹ DUBOST³⁶ (13 malades sur 27) KELLY⁷⁸ (8 malades sur 20) ; elles sont de plusieurs types et d'importance inégale.

- Les anomalies les plus fréquentes consistent en une détérioration de leur texture normale ; les valves sont épaissies, leur surface peut apparaître comme inflammatoire ou d'allure fibreuse ; parfois, les lésions sont plus minimes : simple épaississement de leur bord libre qui présente un aspect ourlé ; le degré de ces lésions valvulaires ne paraît pas en rapport dans notre série avec le type du diaphragme ; il existe parfois une ébauche de soudure commissurale à vrai dire assez rarement sténosante ; nous en avons deux exemples dans notre série.

Les calcifications de l'appareil valvulaire aortique sont certainement très rares, mais le fait est signalé dans la littérature notamment par SOULIE¹²⁰, DUBOST³⁶. Nous en avons deux exemples : une fois il s'agissait de micro-calcifications de l'appareil valvulaire, constatées opératoirement, mais invisibles radiologiquement chez un homme de 27 ans (Obs. 23, Type II) ; une autre fois, il s'agissait d'une bicuspidie calcifiée associée à une sténose Type II chez une femme de 67 ans (Obs. 30).

DUBOST³⁶ remarque que, curieusement, chez ses 27 malades les 4 plus âgés (âge supérieur à 30 ans) ne présentaient pas ces lésions valvulaires ; sur 2 autres malades opérés à l'âge de 40 ans, de notre série, un seul avait des altérations valvulaires, l'autre ayant des valves parfaitement saines.

Ces altérations valvulaires sont en effet réputées comme étant la conséquence de l'obstruction sous-valvulaire ; elles sont alors interprétées comme des lésions de jet.

- D'autres anomalies sont signalées :

. La bicuspidie aortique est retrouvée 3 fois dans notre série sans caractère sténosant important ; cette malformation a été signalée par TAUSSIG¹²⁷ ; elle est retrouvée dans 5 cas sur 25⁸⁴ par LILLEHEI, : non sténosante.

Les doubles sténoses aortiques (valvulaire et sous-valvulaire ont été anciennement signalées, en particulier par SPENCER¹²⁴, DUBOST³⁶, J.P. NORMAND¹⁰¹ ; nous avons observé seulement deux gradients valvulaires surajoutés, toujours très faibles, de l'ordre de 20 mm Hg ; à l'intervention, les valves n'avaient pas de caractère sténosant. Ces "sténoses étagées" de la voie aortique en réalité sont observées dans deux situations différentes:

- . dans les sténoses tunnelaires (FISCHER⁴³) où il existe une hypoplasie de l'anneau aortique, de la chambre de chasse et une diminution du calibre aortique.
- . Dans les formes I et II où n'existe pas cette hypoplasie ; il s'agit alors de deux sténoses successives distinctes avec des gradients en général très faibles pour la sténose valvulaire (il s'agit souvent d'une bicuspidie).

Dans le dernier cas, le traitement chirurgical est évidemment plus facile et efficace que dans la sténose tunnelaire.

Signalons que l'on peut rencontrer des sténoses doubles sous valvulaire + supra-valvulaire (GOURGON⁶³).

. Une fenestration des valves est observée 2 fois également dans notre série ; cette anomalie est signalée, notamment par NEGRE qui l'a retrouvée chez un de ses 5 malades.

. Enfin, il peut exister des anomalies de la forme des valves (SOULIE¹²⁰, DUBOST³⁶, BALTAXE⁶) : valves de grande taille avec nids sigmoïdiens profonds, valves en cornet (DUBOST) et anomalies de la partie toute initiale de l'aorte ascendante : sinus de VALSALVA très élargis (5 sur 24 pour BALTAXE) ; aucune de ces anomalies n'a été particulièrement signalée dans notre série.

- L'existence possible de lésions valvulaires d'endocardite infectieuse est anciennement reconnue ; nous y reviendrons au paragraphe de l'évolution, mais cette éventualité n'a pas été rencontrée dans notre série notamment opératoire ; MORROW⁹⁴ DI MATTEO³⁵ rapportent des observations anatomiques où il existe des stigmates évidents de greffe oslérienne (végétations, micro-anevrismes mycotiques). J. NORMAND¹⁰⁰ a du reste rapporté une telle observation dans sa thèse.

- Conséquences cliniques des altérations valvulaires.

Nous insisterons sur deux points :

. Nous verrons que le click d'éjection proto-systolique est rare dans les sténoses sous-valvulaires, à l'inverse des formes valvulaires non calcifiées, mais néanmoins possible ; sa présence est expliquée par le caractère souvent pathologique des valves qui ont perdu leur souplesse.

. Un souffle d'insuffisance aortique est, au contraire fréquent ; lorsque l'IA est importante, on doit suspecter une cause oslérienne expliquant facilement une régurgitation hémodynamiquement significative ; mais lorsque - et c'est la majorité des cas - l'IA est discrète quel peut en être son mécanisme ?

La plupart des auteurs relie cette IA aux altérations

valvulaires secondaires au jet sous-valvulaire (BRAUNWALD¹⁵) ; mais il faut reconnaître que cette explication, si probable qu'elle soit dans les cas où l'on vérifie que l'IA entendue avant l'intervention s'accompagne d'altérations valvulaires vérifiées per-opératoirement, devient assez suspecte lorsque l'on constate, comme c'est le cas dans 9 de nos observations, que les valves aortiques sont normales ; différents auteurs ont proposé des explications purement mécaniques ; OAKLEY et HALLIDIE-SMITH¹⁰² incriminent par exemple une certaine stagnation sanguine dans la chambre intermédiaire en début de diastole, secondaire à la sténose membraneuse qui empêcherait la compétence parfaite des valves aortiques ; VAN DER SCHAAR¹²⁹ suggère plusieurs possibilités basées sur la gêne directe ou indirecte qu'exercerait la membrane sous-valvulaire sur le jeu normal des valves. Il est possible qu'un mécanisme de ce type soit en cause, mais il est très difficile de le préciser.

A ce propos deux remarques peuvent être faites :

. Nos 7 types I avaient une insuffisance aortique pré-opératoire (sauf un cas douteux).

. En post-opératoire, le souffle d'insuffisance aortique a diminué ou disparu dans 5 cas (3 types I et 2 types II) ; dans 2 de ces 5 cas, les valves aortiques ont été trouvées normales à l'intervention.

Il ne nous semble donc pas douteux que la proximité du diaphragme gêne mécaniquement le jeu valvulaire normal ; on peut imaginer plusieurs mécanismes, mais celui suggéré par OAKLEY serait assez logique : en début de diastole, il existe normalement un bombement du fond des valves vers le bas ; s'il existe un plan relativement dur immédiatement au-dessous, on peut imaginer que les commissures ne soient plus étanches.

Pour les types II, l'explication précédente n'est pas possible, puisque le diaphragme est plus loin situé. Cependant, le sang en début de diastole peut se trouver "piégé" dans la poche

sous-valvulaire, avoir de la difficulté à s'évacuer vers le bas à travers l'orifice du diaphragme et provoquer alors le même effet.

4°) - L'aorte ascendante

La dilatation aortique a été retrouvée radiologiquement 12 fois dans notre série, soit à une fréquence analogue aux autres; BRAUNWALD¹⁵ signale son caractère modéré en comparaison de ce que l'on constate d'habitude dans les sténoses valvulaires. Opératoirement, la dilatation de l'aorte ascendante a été parfois jugée comme très importante.

ANOMALIES MITRALES

Sous ce terme, nous n'entendons pas seulement l'insertion du diaphragme sur la grande valve mitrale qui est, nous l'avons vu, habituelle surtout lorsque celui-ci est situé relativement loin des sigmoïdes aortiques.

Des anomalies morphologiques assez diverses sont également observées au cours des sténoses aortiques congénitales sous-valvulaires; nous rappellerons ici la classification d'EDWARDS³⁹ qui envisage différentes possibilités:

- Obstruction sous-valvulaire due à un tissu accessoire sur la grande valve mitrale, comme Mc LEAN⁸⁹ et SELLERS¹¹⁴ en avaient rapporté la possibilité,

- Obstruction sous-valvulaire en rapport avec une insertion anormale de la mitrale (BJORK¹¹),

- anomalie de cordages qui peuvent être malformés, épaissis, de longueur insuffisante, voire absents (LILLEHEI⁸⁴).

Dans notre série, nous trouvons chez 5 de nos malades de telles anomalies mitrales; mais celles-ci existent à des degrés variables.

Pour deux malades, dont nous rapportons les observations, les anomalies mitrales étaient majeures:

- OBS.9: nourrisson de 6 mois en insuffisance cardiaque avec légère cyanose; syndrome polydysmorphique général (cariotype négatif).

Explorations: pressions droites normales, double shunt gauche-droit, petite CIV; gradient AP-VD de 20 mm. A l'angiographie, petite sténose valvulaire pulmonaire plus aspect d'hypertrophie septale avec encoche à grande courbure. Hypertrophie ventriculaire gauche concentrique et aspect de diaphragme sous-valvulaire éloigné du plancher (gradient ventriculo-aortique de 110mm Hg); valves aortiques normales; pas d'I.M.

Intervention: "anneau aortique de petite taille; découverte d'un petit croissant fibreux adhérent au septum à 10mm sous les valves et qui est réséqué; l'essentiel de l'oblitération semble en fait représenté par une expansion fibreuse adhérent au bord libre de la grande valve mitrale et qui doit venir s'engager dans la chambre de chasse du ventricule gauche pendant la systole. Cet élément fibreux est impossible à réséquer en raison du danger pour la valve". Décès post-opératoire.

Autopsie: confirmation du diagnostic; il existe des anomalies majeures au niveau de l'étoffe valvulaire mitrale; les deux valves sont anormalement longues avec des bords libres épaissis flottant dans la cavité du ventricule gauche, et ces bords libres peuvent aller se prolaber dans la chambre de chasse; pas de rupture de cordages.

- OBS.31: fillette de 6 ans, porteuse d'une coarctation aortique, opérée pour tableau de sténose aortique avec tolérance fonctionnelle moyenne; échec du passage des valves lors de l'exploration pré-opératoire.

Intervention: "bicuspidie; valve non coronaire épaissie et rigide, l'autre est fine; orifice peu rétréci (8mm Ø); simple moucheture sur la commissure postérieure; il existe un épaississement de la valve septale de la mitrale qui a une insertion anormale. On excise en prenant bien soin de ne pas perforer la valve. Bourrelet

fibreux sous-valvulaire septal, mais pas d'hypertrophie septale. On a en tout augmenté l'orifice de 40%; petite CIV". Insuffisance aortique majeure plus bloc auriculoventriculaire total un an après l'intervention.

Nous n'avons pas cru pouvoir faire entrer ces deux malades dans la classification de DEUTSCH; en effet, dans l'observation 9, l'essentiel de l'oblitération sous-valvulaire n'est pas dû au croissant fibreux sous-valvulaire, mais bien à un "tissu accessoire" qui vient s'engager dans la chambre de chasse pendant la systole; dans l'observation 31, il est plus difficile de juger sur coeur arrêté du mécanisme exact de l'obstruction (rôle respectif du bourrelet fibreux et de la mal-insertion mitrale), d'autant plus que nous ne disposions pas de documents cinéangiocardiographiques.

Nous voudrions souligner ici la parenté de ces formes comprenant des anomalies mitrales avec les formes habituelles, comme en témoigne la présence dans les deux cas d'une ébauche de diaphragme, qui, à la rigueur, aurait pu les faire classer dans le type III de DEUTSCH.

Pour trois autres de nos malades, les anomalies mitrales étaient moins importantes:

- OBS.5 (type II): enfant masculin âgé de 12 ans; existence d'une angio-hémophilie de WILLEBRAND et d'une ébauche de syndactylie des deuxième et troisième orteils droits. Dyspnée classe II, syncopes douteuses. Gradient sous-valvulaire de 90mm Hg.

Intervention: "Diaphragme fibreux 20mm en-dessous du plan valvulaire inséré en avant sur le septum, et en arrière sur la valve septale de la mitrale; malformations de la grande valve qui est raccourcie, godronnée et sur le sommet de laquelle s'unissent quasi directement de gros piliers avec absence de cordages. (Il n'y avait pas, cliniquement, d'insuffisance mitrale). Septum très hypertrophié, véritable dôme saillant à l'intérieur de la cavité ventriculaire gauche du même type que celui que l'on rencontre dans les M.C.O. Myotomie de BIGELOW". Bon résultat post-opératoire (1,5 an après

l'opération); traitement β -bloquant.

- OBS.6 (type II): garçon de 15 ans porteur d'un R.A. sous-valvulaire mal toléré avec gradient de 70mm Hg.

Intervention: "anneau fibreux situé à 1,5cm du plan valvulaire... La demi-circonférence postérieure de cet anneau intéresse la valve mitrale elle-même à 2mm en dessous de son insertion; à ce niveau, il existe sur la valve mitrale elle-même un épaississement sans relief très net, qu'il est impossible de réséquer sans compromettre l'intégrité de la valve...". Suites opératoires simples.

- OBS.29 (type III): garçon de 13 ans porteur d'un R.A. sous-valvulaire bien toléré, mais très serré avec gradient de 100 mm; minime insuffisance mitrale angiographiquement.

Intervention: "valvules aortiques normales, mais la droite est un peu épaissie. Bourrelet fibreux, n'ayant rien à voir avec un véritable diaphragme, inséré sur le septum et la grande valve mitrale; septum très hypertrophié qui paraît responsable de la sténose; grande valve mitrale anormale, épaissie avec des cordages courts et de volumineux piliers. Myotomie très importante".

Résultat post-opératoire satisfaisant.

Dans ces trois cas, les anomalies mitrales n'interviennent pas dans la genèse de l'obstruction sous-valvulaire et accompagnent simplement un diaphragme fibreux complet dans deux cas, et une sténose "fibro-musculaire" dans un cas. L'insuffisance mitrale n'est présente, de façon discrète, que dans un cas.

Le syndrome décrit par SHONE ¹¹⁷, dont nous n'avons pas d'exemple dans notre série, avait été cependant évoqué angiographiquement à propos de l'observation 5, et opératoirement à propos de l'observation 31; il associe un rétrécissement fibreux sous-valvulaire, un anneau supra-valvulaire de l'oreillette gauche, une valve mitrale "parachute" avec pilier unique, et une coarctation de l'aorte. Le syndrome de SHONE paraît bien représenter une forme extrême de ces anomalies mitrales.

Nous notons par ailleurs qu'il existe dans deux de nos cinq cas avec anomalie mitrale, une hypertrophie septale majeure (1 type II et 1 type III).

Signalons enfin qu'une sténose sous-valvulaire aortique représentée par une anomalie d'insertion de la grande valve mitrale a été décrite dans la tétralogie de FALLOT (VAN PRAAGH¹³¹).

Au total, nous voudrions souligner que si les anomalies mitrales sont relativement rares (1 6% dans notre série), elles peuvent exceptionnellement jouer un rôle de premier plan dans la gênèse de l'obstruction sous-valvulaire. Cependant, il n'existe pas de séparation nosologique précise entre ces formes, qui se présentent toujours dans notre série avec au moins une ébauche de diaphragme, et les formes habituelles.

AUTRES LESIONS CONGENITALES ASSOCIEES (Tableau I)

Ainsi qu'il est habituel pour les cardiopathies congénitales, d'autres lésions sont assez fréquemment retrouvées; nous trouvons dans notre série 9 malades (29%) présentant isolément ou en association: 6 coarctations aortiques (5 de type adulte), 2 communications inter-ventriculaires, 2 canaux artériels, 1 communication inter-auriculaire, un anévrysme du septum membraneux; le tableau I indique la fréquence des lésions associées observées dans quelques séries de la littérature; on voit que celle-ci se situe entre 25 et 30% (BRAUNWALD¹⁵, BALTAXE⁶, PERNOT¹⁰⁷, CHAMPSAUR²³):

- La coarctation aortique est de loin la plus fréquente: elle faisait partie de la triade de TAUSSIG: sténose sous-valvulaire, coarctation, bicuspidie avec insuffisance aortique; pour certains (BRAUNWALD¹⁵), la coarctation est plus fréquemment associée à une sténose aortique congénitale valvulaire qu'à une sténose sous-valvulaire; en revanche SOULIE¹²¹ ne trouve aucune différence entre les formes valvulaires et sous-valvulaires.

- La persistance du canal artériel est retrouvée deux fois dans notre série, dont une fois associée à une coarctation, ce qui n'est pas exceptionnel dans la littérature. Il faut noter que la perméabilité du canal modifie considérablement le tableau clinique par adjonction d'un souffle continu et d'une hypertension artérielle pulmonaire.

- La présence d'une communication inter-ventriculaire haut située se retrouve également deux fois; EDWARDS³⁹ distingue, à propos de la C.I.V., deux possibilités suivant que celle-ci est proximale ou distale par rapport au diaphragme.

- D'autres lésions peuvent être observées: la C.I.A. (dont nous avons une observation) est assez rare, de même que la fistule aorto-pulmonaire (BRAUNWALD), la dextroposition aortique et le canal atrio-ventriculaire (EDWARDS).

L'association avec une sténose pulmonaire infundibulaire est classique (NEUFELD⁹⁹, EDWARDS³⁹); dans une de nos observations, il existe un très léger gradient sous-valvulaire pulmonaire, et à l'angiographie un aspect indiscutable de sténose infundibulaire; par contre les sténoses valvulaires pulmonaires seraient plus rares dans les sténoses aortiques sous-valvulaires, que dans les autres formes (une seule de nos observations).

Combinée enfin à une C.I.V., la sténose sous-valvulaire aortique peut être associée à des anomalies plus complexes: ventricule droit à double issue (MASON⁸⁷, Mc GOON⁸⁸, TAKEUCHI¹²⁶); dans certains de ces cas, il peut exister une obstruction associée du ventricule droit, le diaphragme fibreux réunissant les appareils mitral et tricuspide à travers la C.I.V.

AUTEURS	NOMBRE DE MALADES	CARDIOPATHIES ASSOCIEES		COARCTATION		CANAL		C.I.V.		AUTRES LESIONS	
		Nombre total	pourcen- tage	Nombre	pourcen- tage	nombre	pourcen- tage	nombre	pourcen- tage	nombre	pourcen- tage
BRAUNWALD 1963	20	5	25%								
DU BOST 1965	27	1	3,7%								
BALTAXE 1970	24	8	33%	4	16,6%			5	20,8%	1	4,1
REIS 1971	21	11	52%	1	4,7%	2	9,5%	2	9,5%	6	28 %
KELLY 1972	20	2	10%	1	5 %			1	5 %		
CHAMPSAUR 1972	20	5	25%	1	5 %	2	10%	1	5 %	1	5 %
PERNOT 1974	23	7	30,4%	2	8,6%	1	4,3%	2	8,6%	4	17,3%
SERIE PERSONNELLE (1976)	31	9	29%	6	19,3%	2	6,4%	2	6,4%	2	6,4%

TABLEAU I : LESIONS CONGENITALES ASSOCIEES

CHAPITRE II

ÉTUDE CLINIQUE ET PARA-CLINIQUE

Observations n°	Sexe	Age d'apparition des symptômes (années)	Age à l'inter- vention (années)	Type radio- anatomique	gradient (mm/Hg)	SYMPTOMES			I.A.	RADIO THORAC.		E.C.G.
						Angor	Syncope	Dyspnée		Cardio mégalie	Dilatation aorte Asc.	
1 SAU...	F	6	31	II	100	0	0	+	0	+	+	SV1 + RV5 90 < 0
2 GIR...	M	12	12	II	50	0	0	+	+	0	+	48 > 0
3 COS...	F	10	15	II	80	0	0	+	0	+	0	50 < 0
4 TAL...	M	14	15	III	55	0	+	0	0	+	0	90 < 0
5 GOM...	M	1	12	II	90	+	+	+	0	+	+	90 < 0
6 GAZ...	M	3	15	II	70	+	+	+	+	+	0	40 > 0
7 LAU...	M	?	19	II	70	+	0	+	+	0	0	70 < 0
8 BOY...	M	?	26	III	100	0	0	+	+	+	0	80 < 0
9 LAM...	F	/	0,75	non classé	110	insuffisance cardiaque			/	+	/	50 < 0
10 RAI...	M	12	14	I	140	0	0	+	+	+	+	60 < 0
11 BOU...	M	/	0,5	IV	90	insuffisance cardiaque			/	+	/	55 HVD < 0
12 GUI...	M	5	40	II	50	+	0	+	+	+	+	54 < 0
13 RIC...	F	11	14	II	30	+	+	+	+	0	0	32 > 0
14 FLA...	M	10	14	II	56	+	+	0	+	+	0	46 < 0
15 FRE...	M	?	19	I	96	0	0	+	+	+	0	36 > 0

CLINIQUE
TABLEAU SYNOPTIQUE DE NOS OBSERVATIONS
TABLEAU A

[illegible]

ETUDE CLINIQUE ET PARA-CLINIQUE

I - GENERALITES

- Fréquence

Longtemps sous-estimée, la fréquence des rétrécissements aortiques sous-valvulaires en diaphragme par rapport à l'ensemble des rétrécissements aortiques congénitaux, valvulaires et paravalvulaires, paraît se situer autour de 20 % ; SOULIE¹²¹ l'estime à 19 % (sur 356 RA congénitaux) ; BRAUNWALD¹⁵ à 24 % (sur 81 malades) ;

Nous-même l'évaluons à 20,7 % (21 / 101 de 1970 à 1975).

La fréquence générale des rétrécissements aortiques par rapport à l'ensemble des cardiopathies congénitales varie de 2 % à 5 % suivant les statistiques (Maud ABBOTT¹, sur 1 000 cardiopathies congénitales, la trouve à 2,3 %).

Au total, les sténoses sous-valvulaires représenteraient 0,4 % à 1 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

- Age

L'âge de découverte du souffle se situe habituellement dans les premiers mois de la vie , parfois dans la petite enfance ; il dépend évidemment des conditions de surveillance médicale de la population.

- L'âge moyen auquel les malades ont été opérés a été de 17 ans dans notre étude, soit notablement plus que celui observé dans d'autres séries surtout récentes (TABER¹²⁵, DEUTSCH,³³ CHAMPSAUR²³). Il est lié essentiellement au type de recrutement des différents hôpitaux ; il en est de même des âges minimum ; cependant, il faut remarquer que l'âge minimum où la cardiopathie est découverte (ou a fortiori opérée) n'est presque jamais inférieur, dans la littérature à l'âge de 2 ou 3 ans, du moins pour les formes en diaphragme vrai ; SPENCER¹²⁴ en avait du reste fait la remarque et conclu à la relative tolérance de cette cardiopathie dans la première enfance ; nous observons, en effet, qu'aucune forme en diaphragme (type I et II) n'est opérée

en dessous de l'âge de 6 ans.

A l'inverse, la cardiopathie est rarement observée au dessus de 30 ans et exceptionnellement au-dessus de 50 ans ; trois de nos observations concernent cependant des sujets de 40 ans ou plus (1 femme de 67 ans).

La plupart du temps, cette cardiopathie est donc observée ou opérée entre 6 et 20 ans. (Tableau II).

- Le sexe

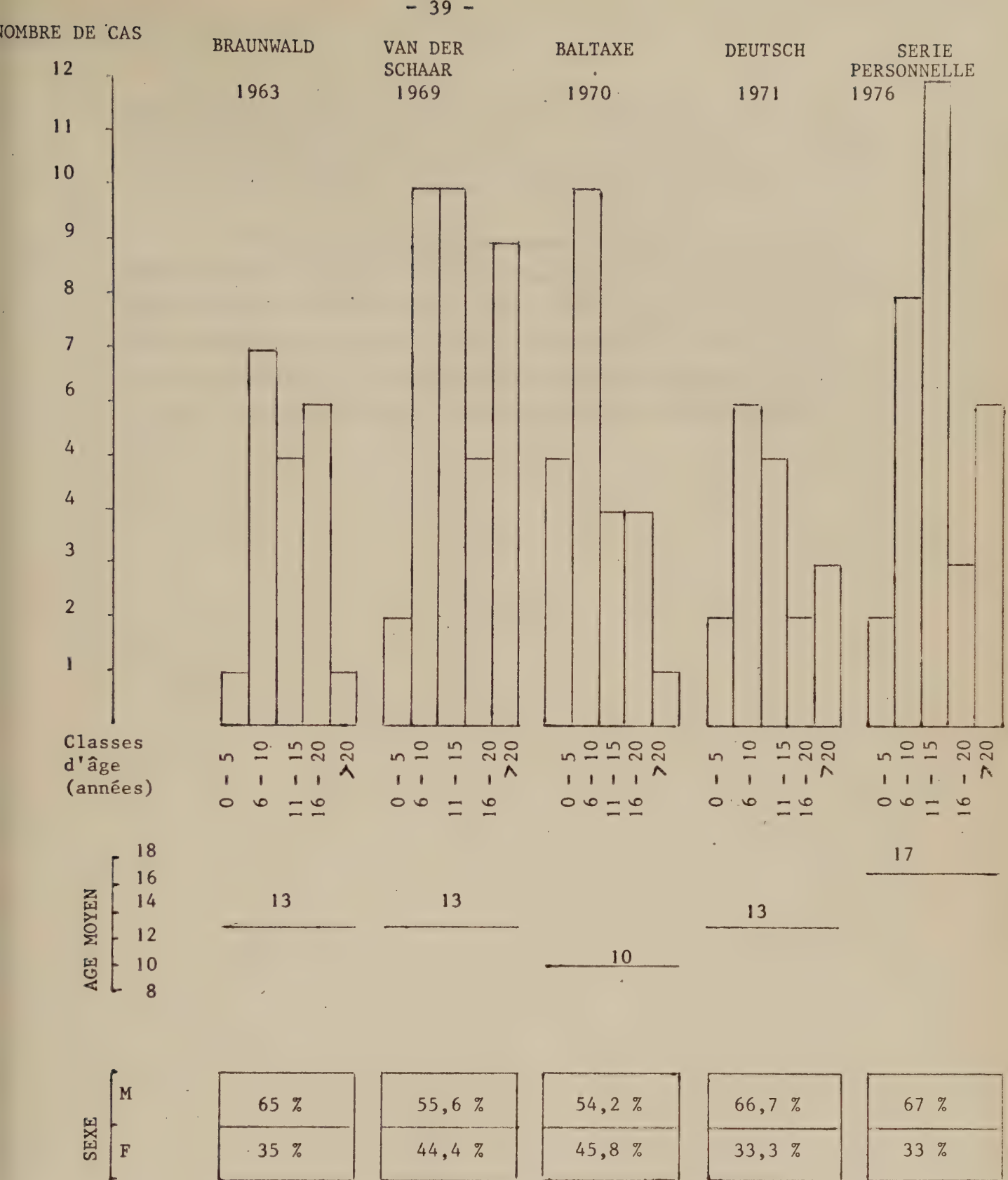
Rares sont les auteurs qui ne retrouvent pas la prépondérance masculine nette, habituelle dans les sténoses aortiques congénitales, notée par BRAUNWALD,¹⁵ NADAS⁹⁶, SOULIE¹²³ ; la forme sous-valvulaire n'échappe pas à cette règle ; nous trouvons 67 % de sujets masculins ; le tableau II indique quelques autres chiffres retrouvés dans la littérature ; ils sont compris entre 50 % et 70 %.

- Pathologie non cardiovasculaire associée

- La constatation d'anomalies morphologiques est possible ; nous avons observé une angio-hémophilie de WILLEBRANDT, associée à une ébauche de syndactylie (Obs. 5), une agénésie congénitale du membre inférieur droit associée à une débilité (Obs. 10) et un syndrome polydysmorphique à caryotype négatif (Obs. 9) ; dans deux autres cas, existait une débilité moyenne ; le syndrome de TURNER peut être le cadre du rétrécissement en diaphragme, ainsi que le signale GUNNING⁶⁷ et comme CHAMPSAUR²³ le note dans un cas.

La recherche des antécédents familiaux est en général négative : deux fois sont signalées dans notre série des cardiopathies, mais aucune précision n'est donnée.

Si certaines formes familiales de sténoses supra-valvulaires sont bien connues, les sténoses valvulaires et sous-valvulaires sont observées de façon sporadique ; cependant, récemment, GALE⁵² et Collaborateurs ont rapporté les observations d'un frère et d'une soeur, âgés de 5 et 6 ans et présentant la forme diaphragmatique banale de sténose sous-valvulaire, constatée opératoirement ; la



T A B L E A U I I

- Répartition des malades par classe d'âge
- Age moyen
- Répartition suivant le sexe.

(quatre séries de la littérature et série personnelle.).)

soeur présente un discret retard mental et un faciès particulier ; il n'y a pas d'antécédents familiaux de retard mental ou de cardiopathie ; aucune étude biologique particulière n'a été faite.

Des antécédents rhumatismaux sont parfois mentionnés comme ce fut le cas dans 2 de nos observations ; l'adjonction d'une valvulopathie mitrale acquise a été parfois rapportée ; il est alors impossible de ne pas faire le diagnostic de lésions mitro-aortiques acquises ; seules les explorations complémentaires apporteront la preuve de la congénitalité de la "valvulopathie" aortique.

II - ETUDE CLINIQUE

Nous excluons de l'étude clinique les deux nourrissons opérés à l'âge de 6 mois et de 9 mois, car la symptomatologie et la séméiologie physique ne sont évidemment pas les mêmes à cet âge que dans l'enfance ou l'adolescence.

Symptômes fonctionnels

La dyspnée d'effort, l'angor d'effort et les syncopes d'effort forment le trépied classique d'appréciation de la tolérance de la cardiopathie ; globalement 23 de nos malades présentaient un ou plusieurs symptômes soit 79 % ; le tableau III indique les pourcentages de malades ayant des symptômes dans quelques séries chirurgicales et la répartition des différents types de symptômes que présentaient nos malades ; ces symptômes ont été classés en fonction du gradient : faible < 50, moyen compris entre 50 et 100 et fort : > 100 .

a - La dyspnée d'effort

C'est toujours le plus fréquent des symptômes allégués ; son intensité est en général modérée : sur les 19 malades dyspnéiques, 3 seulement pouvaient être rangés dans la classe fonctionnelle III de la N.Y.H.A. ; 10 ont simultanément une dyspnée et un angor d'effort ou des syncopes, en général avec des gradients élevés.

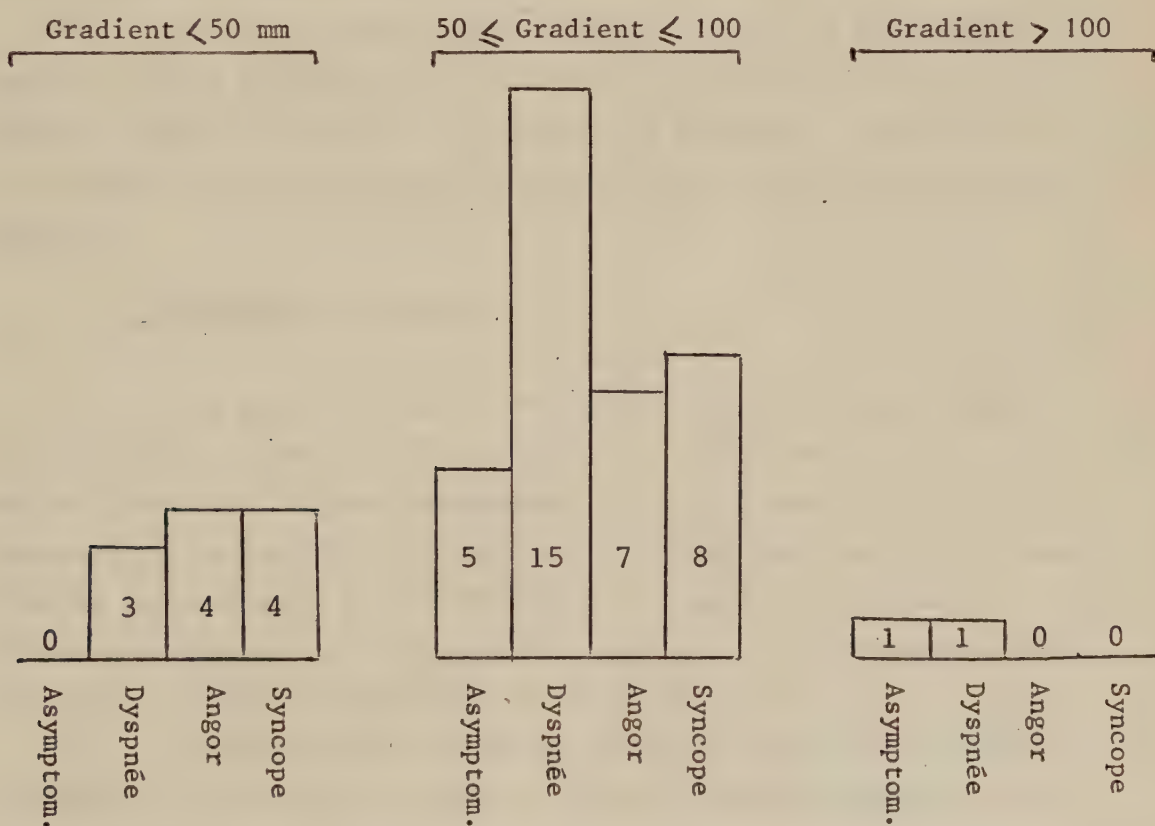
La corrélation avec le gradient est loin d'être absolue mais le tableau III montre que les malades dyspnéiques sont plus nombreux dans l'intervalle 50 - 100 mm Hg; BRAUNWALD¹⁵ avait du reste noté que la dyspnée est présente chez 100 % des malades ayant un gradient supérieur à 70 mm Hg.

b - l'angor d'effort

Le caractère anginogène de la cardiopathie est bien classique; 11 de nos malades (soit 37 %) présentaient un angor d'effort; soit un pourcentage un peu plus important que ceux constatés ailleurs.

L'interrogatoire d'un enfant présente cependant un degré d'incertitude plus grand que chez l'adulte, de sorte que la signification de douleurs thoraciques est bien souvent ambiguë.

	Nombre de cas	POURCENTAGE DE MALADES AYANT			
		AU MOINS UN SYMPTOME	ANGOR	SYNCOPE	DYSPNEE
FORMAN (1964)	10.	60 %	10 %	20 %	40 %
SHARIATZADEH (1972)	20		28 %		
KELLY (1972)	25	44 %	16 %	4 %	44 %
CHAMPSAUR (1973)	20	40 %	25 %	10 %	25 %
TABER (1974)	27	51 %			
SERIE PERSONNELLE 1976	29	79 %	37 %	41 %	65 %



Répartition des symptômes, dans notre série, en fonction du gradient.

TABLEAU III

Quoique réputé comme étant le témoin d'une sténose serrée, ce symptôme est absent, dans notre série, 6 fois où le gradient est supérieur à 100 mm Hg et présent chez 4 malades dont le gradient est inférieur ou égal à 50 mm Hg.

c - Les syncopes d'effort

Il s'agit d'un symptôme pratiquement pathognomonique des sténoses aortiques, de connaissance maintenant ancienne (GALLAVARDIN⁵⁴).

Survenant avec une fréquence très voisine de l'angor, les syncopes sont du reste souvent associées chez un même malade avec alternance des deux types de symptômes (cas de 8 de nos malades).

Là encore, il n'existe pas de relation avec le gradient mais la constatation d'un tel signe fait redouter la possibilité d'une mort subite, aussi l'indication opératoire est-elle toujours posée ; les équivalents mineurs ("vertige" d'effort, voile devant les yeux) ont la même signification.

Enfin, une défaillance cardiaque globale a été observée une fois : chez un homme de 38 ans (Obs. 12) qui avait de plus un syndrome angineux d'effort ; on connaît le pronostic péjoratif de cette manifestation qui constitue presque une indication opératoire dépassée.

Symptômes physiques

- La palpation met en évidence le thrill, observé chez la plupart de nos malades (25) ; il siège le plus souvent à la racine du deuxième espace intercostal droit ; il peut être très intense avec de larges irradiations ; il est souvent senti au niveau du creux sus-sternal. Il accompagne le plus souvent une sténose serrée, mais parmi les quatre malades chez qui il était absent, deux avaient des gradients respectifs de 75 et 100 mm Hg.

L'importance de ce signe, indiquant de manière formelle l'organicité, exige bien entendu qu'il soit soigneusement recherché : c'est en position debout, le tronc penché en avant et en expiration, que sont seuls affirmés les thrills légers.

- Le pouls est noté petit et retardé dans environ un tiers des cas ; l'anachrotisme pulsatoire est expressément signalé dans

quelques unes de nos observations.

- La tension artérielle est normale ou abaissée ; on sait que sa mesure peut être rendue difficile par le phénomène du trou auscultatoire.

L'auscultation résume pratiquement l'examen :

a - Le souffle systolique

Il est constamment retrouvé ; son caractère éjectionnel, son timbre rude et serratique ne diffèrent en aucune façon de ce qui est observé dans les rétrécissements valvulaires. Son intensité a été dans la plupart des cas cotée supérieure à 4/6 et est très grossièrement parallèle au degré de sténose.

Sa topographie ne prête souvent pas à discussion : maximum à la racine du deuxième espace droit, parfois un peu plus à gauche, irradiant dans les vaisseaux du cou ; chez l'enfant comme chez l'adulte une irradiation endapexo-apexienne a été très fréquemment observée avec, parfois, un deuxième maximum endapexien ; les irradiations ordinaires du souffle ne sont donc pas différentes de ce qui est classique (GALLAVARDIN et PAUPERT-RAVAULT⁵⁵).

Une séméiologie vraiment atypique, c'est-à-dire avec un maximum du souffle endapexien ou apexien, a été observée sept fois sur vingt-neuf (il s'agissait en fait une fois d'une myocardio-pathie obstructive associée, avec insuffisance mitrale) ; cette proportion est voisine de ce que l'on observe habituellement dans le rétrécissement sigmoïdien. BRAUNWALD¹⁵, du reste, analysant 100 cas de rétrécissements aortiques valvulaires et para-valvulaires n'avait remarqué aucune différence, de même que DELAHAYE³² sur 40 cas. Nos cas d'auscultation atypique ne nous ont pas paru en rapport avec la distance du diaphragme aux valves.

En réalité, les anomalies auscultatoires posent le problème habituel de diagnostic différentiel avec d'autres valvulopathies (IM ou MCO).

b - Les caractères des bruits cardiaques

L'abolition de B1, intensité de B2 ou l'adjonction de bruits surajoutés (click d'éjection, B4) seront envisagés au paragraphe de la phonocardiographie ; disons simplement ici que ni la présence ou l'absence du click, ni l'état du deuxième bruit, ne permettent de conclure formellement au siège valvulaire ou paravalvulaire du rétrécissement.

c - L'insuffisance aortique

Elle est extrêmement fréquente ; nous avons vu au chapitre anatomique son mécanisme possible ; il existait une I.A. chez 22 de nos 29 malades (75 %) ; un cas est indéterminé car existait un canal artériel associé.

Le tableau ci-dessous donne la fréquence de l'I.A. dans quelques séries de rétrécissements sous-valvulaires.

AUTEURS	Nombre de malades	I.A.	%
BRAUNWALD (1963)	20	11	55 %
FORMAN (1965)	10	2	20 %
DUBOST (1965)	27	13	48 %
VAN DER SCHAAR (1969)	36	30	83 %
REIS (1971)	21	12	57 %
DEUTSCH (1971)	18	18	100 %
SHARIATZADEH	20	10	50 %
KELLY (1972)	25	9	36 %
PERNOT (1974)	23	11	47 %
Série Personnelle (1976)	29	22	75 %
TOTAL	229	138	60 %

Dans toutes ces séries comme dans la nôtre, l'insuffisance aortique est légère, cotant 2/6 ou moins ; une fois seulement, un des malades avait une I.A. cotée à 2,5- 3/6.

La connaissance de la fréquence particulière de l'IA. dans les sténoses en diaphragme est ancienne ; TAUSSIG¹²⁷ admettait l'existence d'une triade : sténose sous-valvulaire, coarctation, I.A. par bicuspidie ; il est en tout cas certain que dès qu'une série atteint le chiffre d'une vingtaine de malades, la fréquence est voisine de 50 % ou plus ; pour BRAUNWALD¹⁵ elle serait très nettement supérieure dans les formes sous-valvulaires que dans les formes valvulaires. L'I.A. est donc plutôt en faveur de la localisation sous-valvulaire ; en fait, l'insuffisance aortique ne donne jamais de signes périphériques ; rappelons que nous n'avons pas observé de greffe infectieuse.

d - Une insuffisance mitrale associée a été signalée dans la littérature (KELLY⁷⁸) ; elle serait la conséquence de la gêne exercée par le diaphragme sur la valve septale ; elle n'a été prouvée à l'angiographie que chez trois de nos malades ; encore existait-il une MCO associée dans un cas ; cliniquement, l'insuffisance mitrale est parfois évoquée en raison de l'irradiation fréquente du souffle en direction de la pointe ; on est surpris, en réalité, que celle-ci ne soit pas plus fréquente, dans notre série comme dans celles de la littérature.

- Symptômes radiologiques

a - L'absence de calcification

Il s'agit d'un signe négatif très important, signalé par tous (BRAUNWALD¹⁵, FORMAN⁴⁵, DUBOST³⁶, KELLY⁷⁸).

On connaît, par ailleurs, l'évolution calcifiante progressive des formes valvulaires ; cependant, à l'âge où sont maintenant observés ces malades, l'absence de calcification ne permet pas de conclure ; par contre, à l'âge adulte, en face d'une sténose aortique pure, isolée, non calcifiée, la possibilité d'une forme sous-valvulaire devrait être soulevée.

Des exceptions existent néanmoins ainsi que SOULIE¹²⁰ le faisait remarquer ; deux de nos malades, âgés de 27 ans et de 67 ans avaient des calcifications valvulaires.

b - La dilatation de l'aorte ascendante

Elle est présente dans 12 cas (41 %) ; parfois

discrète, parfois plus importante, elle est visible de face sur la partie droite de l'aorte initiale ; elle a été longtemps réputée comme l'apanage presque exclusif des formes valvulaires (CAMPBELL²⁰, MORROW⁹⁵)

Le tableau ci-dessous indique qu'elle n'est nullement absente des formes sous-valvulaires.

BRAUNWALD (1963)	55 %	(70 % pour les f. valvulaires)
FORMAN (1964)	40 %	
DUBOST (1965)	63 %	
VAN DER SCHAAR (1969)	11 %	
REIS (1971)	57 %	
DEUTSCH (1971)	33 %	
KELLY (1972)	30 %	
TABER (1974)	14 %	
PERNOD (1974)	74 %	(appréciée angiographiquement)
SERIE PERSONNELLE (1976)	41 %	

c - La cardiomégalie

En raison des modalités particulières de l'adaptation cardiaque à un obstacle à l'éjection aortique (hypertrophie et non dilatation), la cardiomégalie n'est jamais majeure ; 23 de nos malades avaient une cardiomégalie (discrète 13 fois, plus importante 10 fois) ; l'aspect le plus caractéristique est celui du troisième arc gauche qui apparaît constamment globuleux ; les cardiomégalies les plus nettes ont en général un gradient élevé mais l'inverse n'est pas vrai, de sorte qu'il est impossible de juger le degré de serrage sur le seul film thoracique.

Signalons que BRAUNWALD¹⁵ trouve une proportion nettement plus élevée de cardiomégalie dans les formes sous-valvulaires (75 %) que dans les formes valvulaires de la cardiopathie.

La dilatation de l'oreillette gauche est rare ; elle n'a jamais été vue chez nos malades ; lorsqu'elle existe, elle témoigne toujours d'une sténose serrée.

Données de l'électrocardiogramme

L'électrocardiogramme constitue un précieux élément pour la décision thérapeutique ; il n'est retrouvé strictement normal que chez trois de nos malades.

a - Rythme et troubles de conduction

- Le rythme est sinusal dans tous les cas sauf un (arythmie complète chez un sujet de 48 ans ayant présenté des épisodes de défaillance cardiaque globale. Obs. 12).

- Nous trouvons un syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE avec antécédents de tachycardie paroxystique (Obs. 25) ; ce syndrome est plus fréquent dans les cardiopathies congénitales : SCHIEBLER¹¹³ remarque 13 cardiopathies congénitales chez 28 enfants porteurs d'un syndrome de W.P.W. ; celui-ci est rapporté comme plus fréquent dans les sténoses aortiques congénitales par PONT, DIETERLEN et Col.¹⁰⁸.

- Les troubles de conduction intra-ventriculaire gauche font en réalité partie des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche ; il existait 9 blocs de branche gauche incomplets et un bloc de branche gauche complet ; par contre, il est curieux de constater trois fois une image de bloc de branche droite (en dehors d'autres cardiopathies associées) ; ces faits sont parfois relatés dans la littérature ; DUBOST³⁶ relève 3 images de BBDI sur 82 rétrécissements aortiques congénitaux ; aucune explication satisfaisante n'est donnée.

b - Hypertrophie auriculaire gauche

Rencontrée une fois dans notre série, elle est assez rare : non retrouvée dans les études de VAN DER SCHAAR¹²⁹ et TABER¹²⁵, signalée dans 5 cas sur 25 par KELLY⁷⁸ ; elle témoigne en principe d'une sténose sévère.

c - Hypertrophie ventriculaire gauche et corrélations avec le degré de sténose

- Typiquement, on observe l'aspect d'hypertrophie ventriculaire gauche systolique, type "barrage", avec augmentation d'amplitude des potentiels gauches (onde R en D1 - VL - V5 - V6), rotation anti-horaire de l'axe de QRS et troubles secondaires de la repolarisation avec T négative et asymétrique et ST sous-décalé.

21 de nos malades avaient un tel aspect.

- Plus rarement, HVG "diastolique" sans troubles de la repolarisation ou onde T ample, observée 5 fois.

Encore faut-il tenir compte de la valeur relative des critères de normalité chez l'enfant et chez l'adolescent ou l'adulte. L'indice de SOKOLOV (RV5 + SV1) que nous avons choisi comme critère a une valeur normale plus élevée chez l'enfant (40 mm) que chez l'adulte (35 mm) (GERARD⁵⁹, NADAS⁹⁶).

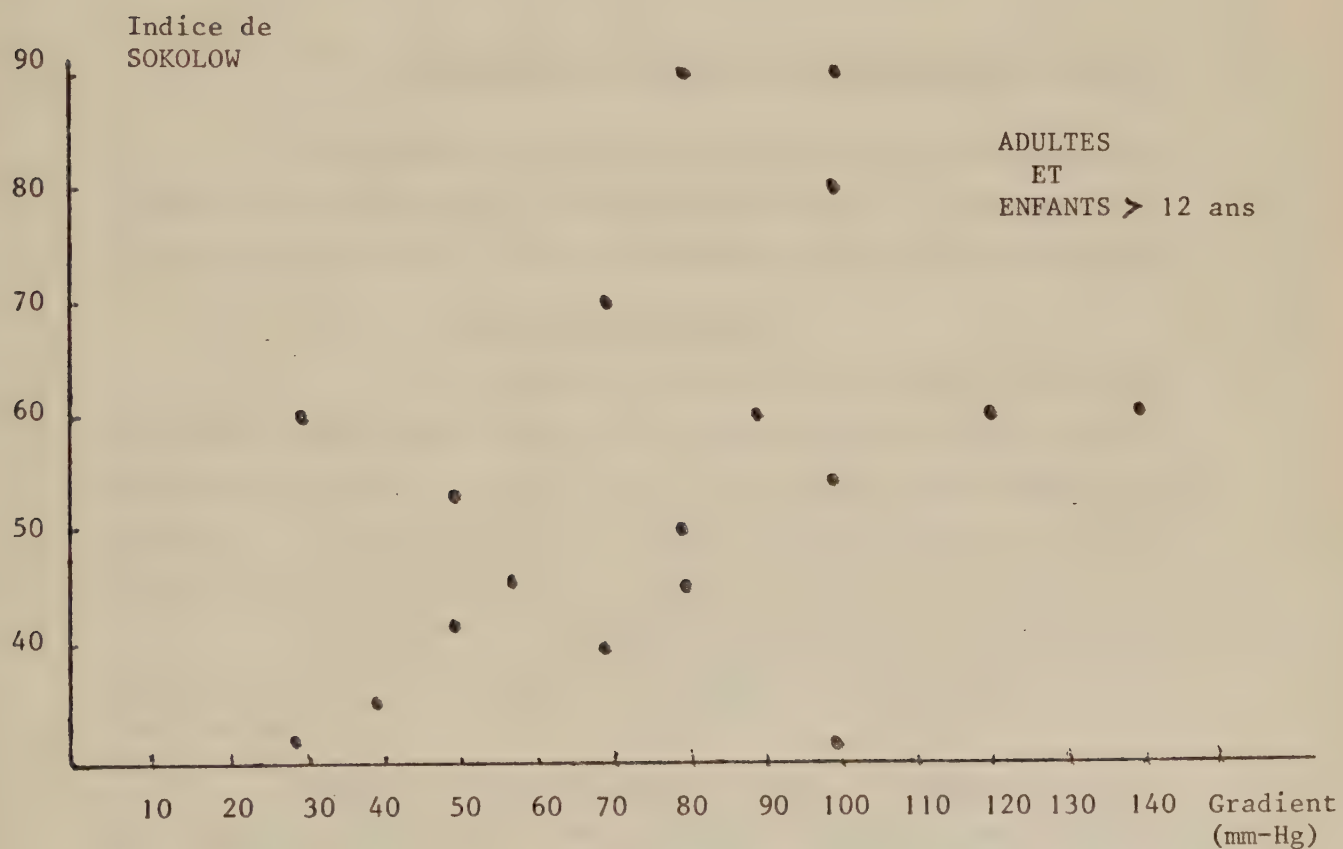
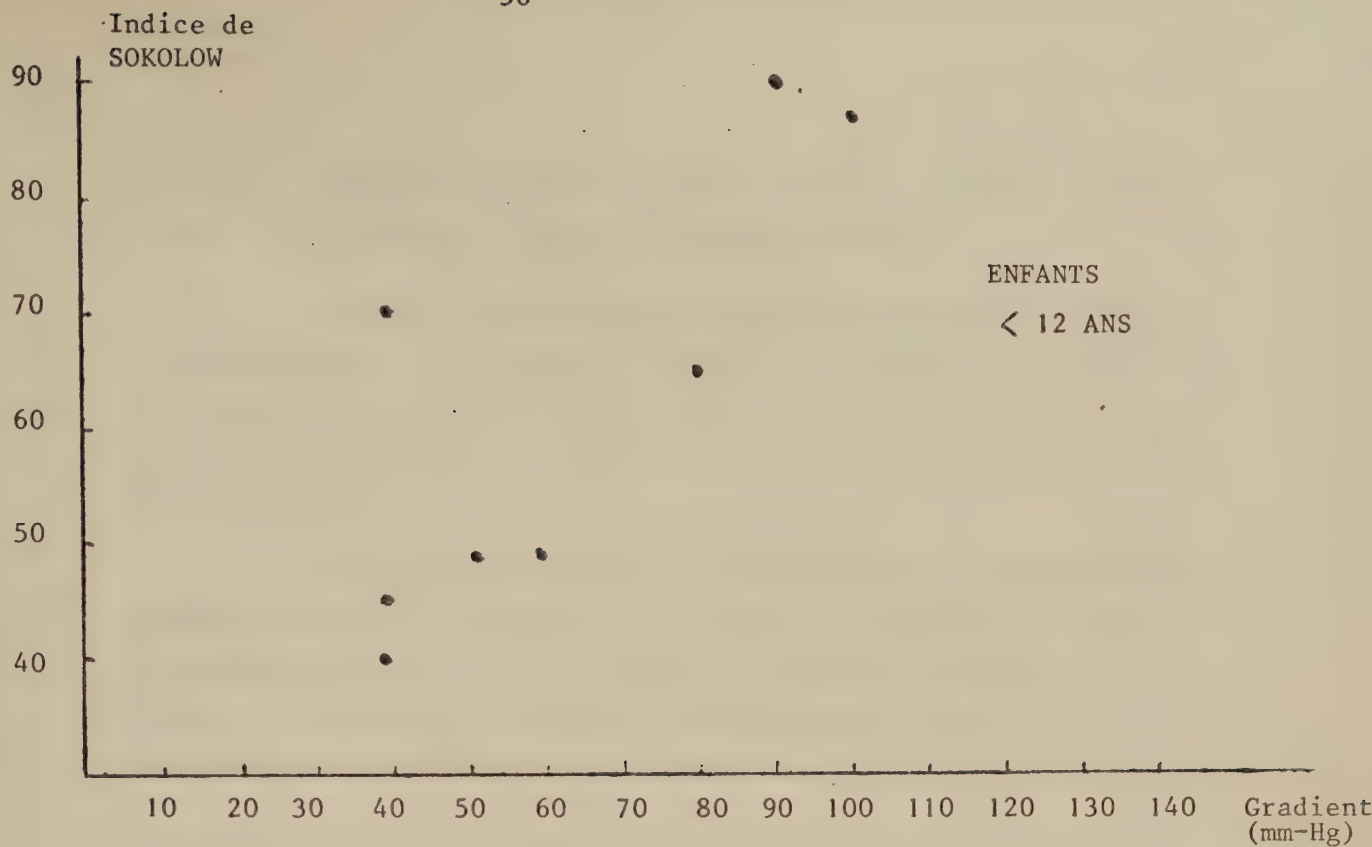
Plus intéressante est la question de savoir quels sont les rapports de l'HVG avec le degré de sténose jugé par le gradient ; le tableau IV. indique les constatations faites dans notre série, en séparant les enfants de moins de 12 ans des autres sujets ; en effet, FRIEDBERG⁴⁷ et BRAUNWALD¹⁵ ne trouvent de corrélations nettes entre le gradient de pression ventriculo-aortique et le degré d'hypertrophie électrique que chez l'enfant de moins de 12 ans ; chez le sujet plus âgé les discordances ne sont pas exceptionnelles (KJELLBERG⁷⁹, KELLY⁷⁸) ; il existe dans notre série une assez grande dispersion avec en particulier une sténose serrée (100 mm Hg) chez une femme de 67 ans dont l'ECG montrait seulement un bloc de branche droite (Obs. 30).

Chez les enfants de 12 ans et moins (nous avons adjoint quelques cas de rétrécissement en diaphragme non opérés), la corrélation paraît en effet plus nette. (tableau IV).

Au total, on peut dire que, si la constatation d'un électrocardiogramme normal n'exclut pas forcément une sténose serrée, la présence de signes nets d'hypertrophie ventriculaire gauche indique obligatoirement une sténose significative.

Enfin, nous voudrions insister sur la très grande valeur des modifications de l'ECG dans le temps : en particulier intérêt lors de la surveillance de l'apparition de troubles secondaires de la repolarisation, qui marquent bien avant et de façon plus précise que la variation des symptômes fonctionnels, un tournant évolutif de la cardiopathie.

On pourrait sensibiliser du reste, dans les cas douteux, l'apparition des troubles de la repolarisation par une épreuve



T A B L E A U IV

CORRELATIONS entre le SOKOLOW et le GRADIENT

- Enfants de moins de 12 ans

- Enfants de plus de 12 ans et adultes.

d'effort : néanmoins, cette épreuve n'a pas été réalisée chez nos malades en raison du risque qu'elle peut comporter.

L'examen clinique affirme donc le diagnostic de rétrécissement aortique ; les examens paracliniques courants contribuent à l'évaluation du degré de sténose ; mais il n'est pas possible de poser le diagnostic de localisation de l'obstacle : valvulaire ou sous-valvulaire.

La phonomécanographie et éventuellement la vectocardiographie précisent l'intensité de la gêne à l'éjection ; l'échocardiographie, technique non invasive récemment introduite, est capable d'apporter des arguments importants en faveur de la localisation sous-sigmoïdienne de l'obstacle.

PHONOCARDIOGRAPHIE ET MECANOGRAMMES EXTERNES

1°) - Click protosystolique et état du deuxième bruit

En présence d'une sténose aortique pure ou prédominante, isolée, il est de règle de rechercher avec soin la présence d'un click et de déterminer l'état du deuxième bruit au foyer aortique.

a - Click protosystolique

Il s'agit d'un bruit sec, de haute fréquence, survenant immédiatement après B1 et entendu surtout dans la région endapexo-apexienne ; l'intervalle B1 - click est normalement de 0,04 à 0,06 s. L'enregistrement montre qu'il est exactement synchrone du pied du carotidogramme et le distingue ainsi du premier bruit.

On sait que, classiquement, les formes en diaphragme des sténoses sous-valvulaires étaient réputées ne jamais comporter ce bruit surajouté.

BRAUNWALD¹⁵ un des premiers attira l'attention sur le fait que ce bruit pouvait s'observer dans les formes en diaphragme, avec même une fréquence importante (36 %), phénomène confirmé par la suite.

Nous-même ne faisons état que d'un seul cas de click protosystolique dans notre série de malades opérés (de laquelle nous avons évidemment éliminé, pour l'étude phonocardiographique, les deux nourrissons), soit 1 sur 29, c'est-à-dire 3,4 %. Cependant :

- une de nos malades était porteuse d'un click mais avait subi une première intervention en 1958 sur la région aortique.
- Un autre a vu son click apparaître après l'intervention (valves un peu épaissies).
- Enfin, deux malades sur 4 porteurs d'une sténose en diaphragme non opérée, avaient un click protosystolique de sorte que notre pourcentage véritable se situerait plutôt à 3 sur 33, soit 9,09 % ; du reste, il est possible que le click soit plus fréquent lorsque la sténose en diaphragme est moins serrée, comme cela avait été remarqué (WOOD ¹³⁵) dans la sténose valvulaire.

AUTEURS	Nombre de malades	Click	% de click
SNELLEN (1961)	12	0	0 %
BRAUNWALD (1963)	14	5	36 %
HARTMAN (1964)	28	2	7 %
FORMAN (1964)	10	0	0 %
KELLY (1972)	13	1	7 %
GENGLER (1975)	22	4	18 %
SERIE PERSONNELLE (1976)	29 opérés	1	3,4 %
	33(+4 non opérés)	3	9,09 %
TOTAL	132	15	11,3 %

On constate donc que la fréquence du claquement protosystolique dans la sténose aortique en diaphragme doit se situer aux environs de 10 %.

Si l'on compare ce pourcentage à la proportion d'enregistrement du click dans les formes valvulaires non calcifiées, telle qu'elle est donnée par DELAHAYE et DIDERLAURENT³², étudiant 55 cas et faisant une revue de la littérature,

HARTMAN (1964)	83 %
EPSTEIN ET COULSHED (1965)	100 %
HANCOCK (1966)	100 %
DELAHAYE (1968)	87 %

On constate que la marge d'erreur est de l'ordre de 20 %.

Quant à l'origine du bruit, la plupart des auteurs sont en faveur de la théorie valvulaire (HARTMAN⁷², HANCOCK⁷¹, FROMENT⁵⁰) et non de la théorie artérielle (BRAUNWALD¹⁵). Pour notre part, nous remarquons que le seul malade opéré de notre série avait bien des lésions valvulaires expliquant le click.

b - Etat du deuxième bruit (B2A)

La possibilité d'une extinction du deuxième bruit n'avait été notée que dans les formes valvulaires (WOOD¹³⁵), en sorte que ce phénomène avait été regardé comme un signe spécifique ; FORMAN⁴⁵ et HARTMAN⁷² en particulier ont observé qu'il était néanmoins possible d'observer une diminution ou une extinction du deuxième bruit dans les formes en diaphragme (4 cas sur 10 pour FORMAN⁴⁵).

Dans notre série, sur 12 cas où l'état du deuxième bruit au foyer aortique était spécifiquement noté à l'auscultation, 4 fois celui-ci a été jugé faible ou nul. Au total, la conservation ou non du deuxième bruit ne permet donc pas de conclure dans un sens ou dans l'autre.

2°) - Appréciation du degré de sévérité de la sténose

On sait que l'intensité du souffle n'est que très grossièrement parallèle au degré de sténose, jugé par le gradient ; aussi l'étude chronologique du souffle et surtout la mesure des intervalles systoliques du carotidogramme a-t-elle été particulièrement poussée à la suite notamment des travaux de HARTMAN⁷², BRAUNWALD¹⁵ et de BROUSTET¹⁹, DIDIER-LAURENT³⁴, DELAHAYE³².

De l'avis de tous, il n'existe aucune différence entre l'aspect des différents enregistrements dans les sténoses en diaphragme et celui des sténoses valvulaires, qui, en raison de leur plus grande fréquence, ont été les plus étudiées ; tout au plus, SNELLEN¹¹⁹ fait-il remarquer qu'à gradient équivalent, l'ascension carotidienne ne serait pas aussi lente dans les formes sous-valvulaires que dans les formes valvulaires.

DELAHAYE³² et DIDIER-LAURENT ont proposé cinq critères (2 sphygmographiques et 3 phonographiques) qui permettent de séparer les formes peu sévères, les formes moyennes et les formes très serrées.

- Le carotidogramme inscrit une montée lente et un aspect vibré en fin d'ascension suivi d'un plateau légèrement ascendant ; il permet de mesurer :

- Le temps de demi-ascension (DUCHOSAL³⁷) plus facile à évaluer que le temps d'ascension totale en raison de l'incertitude de repérage du sommet de la courbe ; élevé au-dessus de 0,06 s, il signifie, avec quelques exceptions, un gradient supérieur à 50 mm Hg.

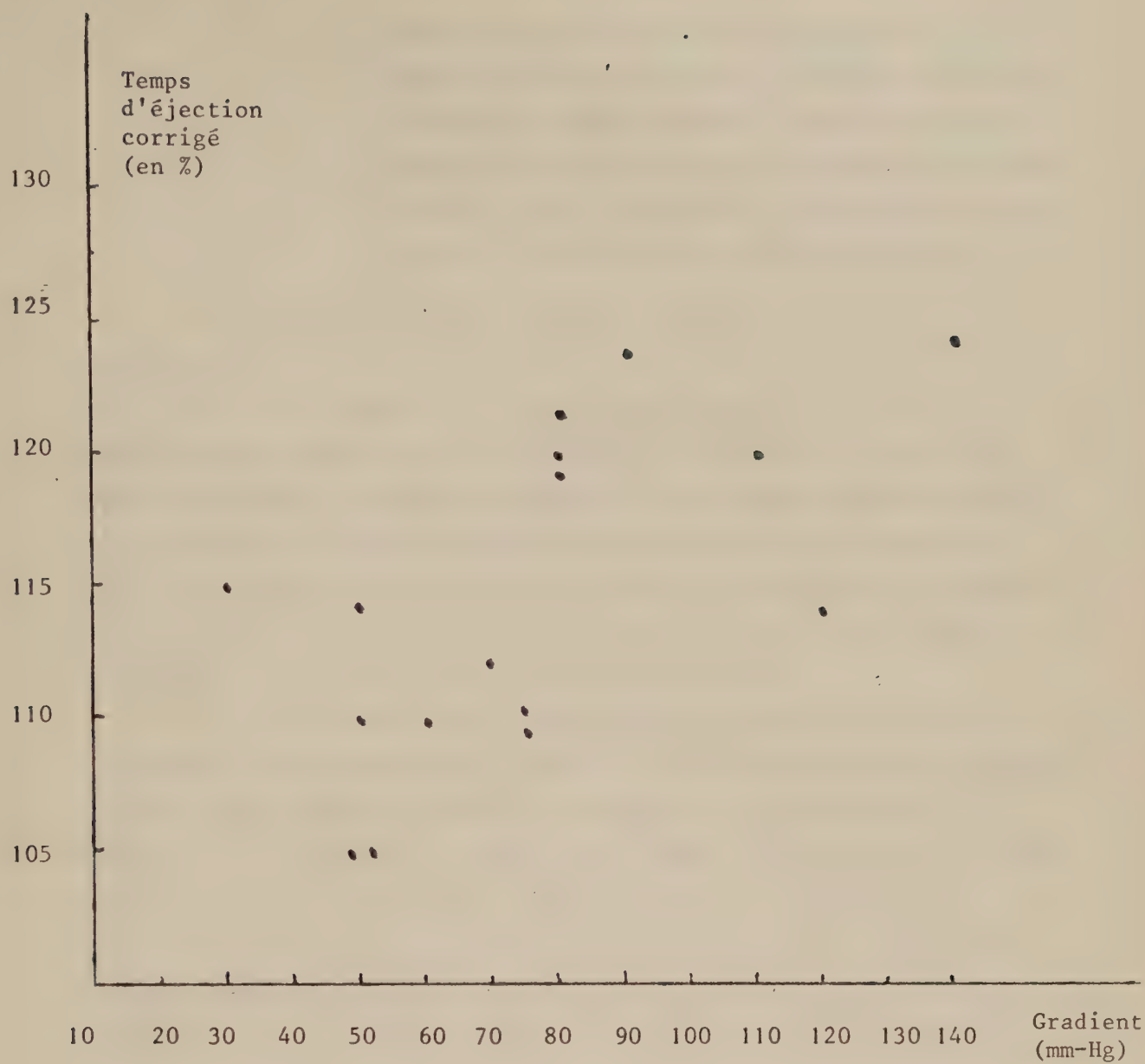
- Le temps d'éjection totale: du début de la courbe jusqu'à l'incisure catacrotique ; le chiffre trouvé est corrigé en fonction de la fréquence cardiaque (diagramme de MEINERS) et donné en pourcentage de la valeur théorique. Le tableau V indique le temps d'éjection ainsi mesuré corrélé avec le gradient réel chez 16 de nos malades ; on voit qu'il existe une assez bonne relation surtout dans la zone intermédiaire ; le temps d'éjection totale corrigé a plus de valeur chez les sujets jeunes, non décompensés.

- Le phonocardiogramme

Il enregistre le souffle losangique d'éjection, séparé de B1 et B2 et confirme la présence d'un troisième et/ou d'un quatrième bruit.

- La chronologie du souffle peut être étudiée de plusieurs façons :

- . chronologie des premières vibrations d'autant plus retardée pour ARAVANIS et LUISADA⁴ que la sténose est plus serrée.



T A B L E A U V

CORRELATION ENTRE LE TEMPS D'EJECTION CORRIGE ET LE GRADIENT

CHEZ 16 MALADES

- durée du souffle, mais surtout étude de la chronologie des vibrations les plus amples (BRAUNWALD¹⁵); DELAHAYE et DIDIER LAURENT³² notent un gradient supérieur à 80 mm Hg lorsque le maximum du souffle survient après le milieu de l'intervalle fermeture mitrale - fermeture des sigmoïdes aortiques.

L'étude des bruits normaux et pathologiques est également intéressante :

- La valeur de l'extinction du premier bruit au foyer aortique pour l'appréciation du degré de la sténose n'a été connue que relativement récemment ; DELAHAYE³² trouve une différence significative entre le gradient moyen des sténoses avec B1 conservé et celui des sténoses avec B1 éteint ; dans notre expérience, le gradient était supérieur à 60 mm Hg dans les 7 cas où le B1 était éteint ou aboli à l'auscultation et/ou au phonocardiogramme.

- La présence d'un quatrième bruit audible et/ou enregistrable en décubitus latéral gauche indique le défaut de compli-
ance ventriculaire gauche et prévoit un gradient élevé (BRAUNWALD¹⁵, BROUSTET¹⁹, DELAHAYE³²) ; ceci est d'autant plus net chez le sujet jeune que la fréquence du B4 augmente avec l'âge (HARTMAN⁷²) ; dans notre expérience, les sept malades ayant un B4 avaient tous, sauf un, un gradient supérieur à 80 mm Hg ; cependant, 2 malades n'ayant pas de B4 avaient un gradient supérieur à 100 mm Hg ; par ailleurs, la moyenne de la pression télédiastolique ventriculaire gauche des malades ayant un B4 n'est pas supérieure à la moyenne générale.

L'apexogramme montre une augmentation de l'onde "a" lorsque la sténose est très serrée ; ces malades ont, du reste, le plus souvent un B4.

BRAUNWALD¹⁵ a spécialement insisté sur la valeur du dédoublement paradoxal de B2, du fait du retard à l'éjection rejetant la composante aortique de B2 après la composante pulmonaire ; pour cet auteur, plus le phénomène est net, plus le gradient est élevé ; DELAHAYE et DIDIER-LAURENT³² confirme ces faits ; ce phénomène n'a pas été spécialement observé, du moins en l'absence d'un trouble de conduction gauche, dans notre série.

La conjonction de cinq de ces différents critères (DELAHAYE, DIDIER-LAURENT³²) permet de séparer nettement sténoses peu serrées ($Gr < 40$), très serrées (> 80) et moyennes ; cependant la prévision des gradients moyens est un peu moins bonne : deux erreurs (en plus ou en moins) dans notre série).

VECTOCARDIOGRAPHIE

Trois seulement de nos malades ont eu un enregistrement vectocardiographique ; aussi n'insisterons-nous pas sur cette méthode qui pourtant, mérite une place ; spécialement dans la prévision du gradient ventriculo-aortique des sténoses aortiques ; en effet, GAMBOA, HUGENHOLZ et NADAS⁵⁶ ont montré que la valeur du vecteur spatial maximum (V_{Max}) de la boucle vectorielle QRS dans le plan horizontal est en relation linéaire avec la pression ventriculaire gauche systolique ; la connaissance de V_{Max} permet donc de déduire la valeur approximative du gradient.

ECHOCARDIOGRAPHIE

Par rapport aux nombreux travaux consacrés à la pathologie mitrale, les études d'échocardiographie concernant l'orifice aortique ont été beaucoup plus rares ; après la description des valves aortiques normales et pathologiques (GRAMIAK⁶⁴) on s'est attaché à déterminer les signes différentiels des divers types de sténoses, notamment les aspects particuliers des myocardiopathies obstructives (SHAH¹¹⁵ POPP¹⁰⁹)

J.L. LAURENCEAU et Col.⁸¹ ont récemment précisé les signes échocardiographiques habituels des sténoses valvulaires et montré qu'il existait des aspects caractéristiques dans les sténoses sous-valvulaires en diaphragme membraneux.

Du fait de l'introduction récente de cette technique à LYON, aucun de nos malades n'a été ainsi inventorié en pré-opératoire ; par contre un (Obs. 2) a été contrôlé par cette méthode après l'intervention avec un bon résultat.

Dans la sténose en diaphragme, J.L. LAURENCEAU⁸¹ décrit des signes constants chez 7 malades :

- Au niveau de la valve aortique, pic précoce indiquant une ouverture complète à l'extrême début de la période éjectionnelle.

- Ce phénomène d'ouverture précoce est suivi d'une vibration de la valve, assez caractéristique ; ceci est, nous le pensons, à rapprocher de ce que l'on observe parfois en radio-cinéma.

Ces deux signes sont caractéristiques de la forme membraneuse (et s'opposent à la diminution d'amplitude du mouvement des sigmoïdes et au ralentissement de leur vitesse d'ouverture et de fermeture dans les sténoses valvulaires).

- Une hypertrophie du myocarde symétrique proportionnelle, semble-t-il, au gradient de pression.

De plus, dans la moitié des cas, il existe un écho anormal soit près de la valve mitrale, soit près du septum, correspondant probablement à l'obstacle lui-même.

Enfin, rappelons que des cas d'association de sténose en diaphragme et de myocardiopathie obstructive ont été décrits (BLOOM¹³), grâce à l'échocardiographie.

Au total, l'échocardiographie paraît présenter une grande valeur :

- Pour le diagnostic topographique de l'obstruction
- mais aussi pour l'appréciation de la sévérité de l'obstacle grâce à la mesure de l'épaisseur de la paroi .

CHAPITRE III

ÉTUDE HÉMODYNAMIQUE ET ANGIOGRAPHIQUE

OBSERVATIONS n°	TYPE	CATHETERISME GAUCHE				CATHE DROIT SIMULTANE		DÉBIT (l/mn)	SURFACE AORTIQUE CALCULEE
		GRADIENT	P. SYSTOL. VENTR. G.	P. TELEDIASTOL. V.G.	P. CAP. MOY.	P. MOY. AP.			
1 SAU...	II	100	180	+ 12					
2 GIR...	II	50	160	+ 12	+ 10	+ 16	3,81	0,54	
3 COS...	II	80	-	-					
4 TAL...	III	55	130	+ 14					
5 GOM...	II	90	180	+ 30					
6 GAZ...	II	70	172	+ 12					
7 LAU...	II	70	200	+ 21	+ 20	+ 28	4,5	0,37	
8 BOY...	III	100	190	+ 12					
9 LAM...	/	110	200	+ 10					
10 RAL...	I	140	240	+ 16	+ 18	+ 21	4,88	0,25	
11 BOU...	IV	90	/	/	/	+ 56	/		
12 GUI...	II	50	148	+ 12					
13 RIC...	II	30	124	+ 20					
14 FLA...	II	56	144	+ 16					
15 FRE...	I	96	296	+ 16					
16 CLE...	II	40	126	+ 18					

HEMODYNAMIQUE
TABLEAU SYNOPTIQUE DE NOS OBSERVATIONS
TABLEAU B

OBSERVATIONS n°	TYPE	CATHETERISME GAUCHE			CAHTE DROIT SIMULTANE		DEBIT (l/ mn)	SURFACE AORTIQUE CALCULEE
		GRADIENT	P. SYSTOL. VENTR G.	P. TELEDIASTOL. V.G.	P. CAP. MOY.	P. MOY. AP.		
17 LEG...	I	50	152	+ 20				
18 DUC...	II	80	200	+ 14				
19 OLL...	II	50	/	/				
20 SOU...	II	90	156	+ 14	+ 15	+ 22	4, 8	0, 50
21 MAR...	I	25	/	/				
22 LAP...	II	80	/	/				
23 BAL...	II	100	200	+ 16				
24 SPA...	I	120	232	+ 18				
25 GUE...	I	60	136	+ 16				
26 MAR...	I	80	224	+ 10	+ 11	+ 20	4, 03	0, 29
27 GAR...	II	60	/	/				
28 COS...	II	30	174	+ 15	+ 13	+ 20	5, 02	
29 MAR...	III	100	220	+ 12	+ 5	+ 16	8	0, 66
30 CHA...	II	100	280	+ 8	+ 10	+ 16	2, 5	0, 19
31 JOU...	/	50 ?	/	/				

DONNEES HEMODYNAMIQUES ET ANGIOGRAPHIQUES

Elles sont indispensables pour le diagnostic positif de la maladie et aucune intervention ne saurait être envisagée à l'heure actuelle sans leur aide.

Les données que nous possédons sont en réalité assez disparates, en raison de la longue période durant laquelle se sont échelonnés les examens :

- 10 malades ont été opérés avant 1970 (un n'avait pas été exploré)
- 21 malades ont été opérés après 1970.

NATURE DES EXAMENS ET VOIES D'ABORD

Sur les 30 malades explorés avant l'intervention, la totalité a eu évidemment un cathétérisme gauche (pour 2 d'entre eux, il s'agissait d'un deuxième examen) ; 13 ont eu un cathétérisme droit :

A - CATHETERISME DROIT :

Un cathétérisme droit a été réalisé chez 13 de nos malades ; (9 fois simultanément avec le cathétérisme gauche) ; il est nécessaire non seulement pour calculer le débit cardiaque, mais aussi pour faire le diagnostic des shunts G → D associés (canal artériel, C.I.V.).

B - CATHETERISME GAUCHE :

Ces 30 examens se répartissent de la façon suivante :

1°) - Cathétérisme gauche par voie artérielle rétrograde

- Nombre de malades :

21 malades ont subi leur cathétérisme du ventricule gauche par cette voie.

- Méthodes :

Plusieurs techniques sont possibles : voie fémorale par la méthode de SEDLINGER, voie axillaire, ou voie humérale ; cette dernière a été utilisée dans la plupart des cas ; en effet, le franchissement des valves aortiques est notoirement plus facile par voie haute que par voie basse ; on sait que dans les sténoses aortiques pures, celui-ci est plus délicat et le pourcentage d'échec est plus grand ; de plus, la longueur de l'examen s'en trouve augmentée ; la voie axillaire n'a jamais été utilisée.

Un autre point doit être souligné : pour gagner du temps, l'enregistrement des pressions et l'injection du produit opaque se font par la même sonde, qui est donc obligatoirement une sonde d'angiographie ; plusieurs types de sonde peuvent être utilisés ; la plupart du temps, il s'agit de sondes NIH à orifices latéraux n° 7. Ce détail technique n'est pas sans importance pour l'interprétation ces courbes.

Les courbes obtenues sont des courbes de retrait : une fois l'extrémité de la sonde engagée dans la pointe du ventricule gauche (et l'on doit vérifier en télévision qu'elle est "libre"), on retire le cathéter de la pointe vers la portion sus-sigmoïdienne de l'aorte ; il est préférable de recueillir plusieurs courbes de retrait pour les comparer entre elles et éliminer un artéfact.

Le moment du retrait a son importance : il est souhaitable de le faire avant l'injection du produit opaque, qui modifie les conditions hémodynamiques ; cependant lorsque l'entrée dans le ventricule gauche a été difficile et longue, on préfère effectuer les examens radiologiques avant, et terminer par le retrait.

- Inconvénients de la méthode

Nous n'envisageons pas les éventuels incidents locaux de cette méthode (essentiellement thrombose ou sténose de l'artère) qui n'ont été du reste observés qu'une fois sans conséquence importante.

Nous n'avons pas non plus observé d'accident infectieux.

Le principal inconvénient est l'échec du passage des valves ; il a été observé deux fois (9,5 %), ce qui semble inférieur au taux d'échec dans les sténoses valvulaires "tout-venant" ; GENGLER⁵⁸ sur 20 sténoses sous-valvulaires, a eu un taux d'échec nul.

2°) - Cathétérisme gauche par ponction ventriculaire gauche directe

Cette méthode, qui n'est plus utilisée actuellement, a été employée chez 7 de nos malades explorés avant 1967 ; elle exigeait un repérage radiologique soigneux (DALLOZ³¹) et permettait en outre l'enregistrement du retrait aorte - ventricule gauche grâce à un fin catheter introduit par l'aiguille de ponction ; en réalité, les documents que nous possédons sont, pour la plupart, des courbes ventriculaires, car le retrait n'a pas été fait de façon systématique.

3°) - Cathéterisme gauche à travers un CIA ou un foramen ovale

Cette méthode a été employée 2 fois ; elle est utilisée chez le nouveau-né ou le nourrisson ; elle ne permet en général d'atteindre que la chambre ventriculaire à haute pression. Il est possible du reste, chez l'enfant ou même l'adulte, de réaliser un cathéterisme gauche par voie droite à travers un foramen perméable.

Nous ne ferons que citer une méthode qui n'a jamais été employée ici : le cathéterisme trans-septal associé le plus souvent à une prise de pression simultanée artérielle (radiale ou fémorale) ; elle permet d'enregistrer le gradient global trans-aortique, mais non de le situer par rapport aux valves.

DONNEES HEMODYNAMIQUES

A - PRESSIONS DROITES

- La pression capillaire moyenne (8 mesures) varie de 5 mm Hg à 20 mm Hg avec une moyenne à 12,7 mm Hg ; les plus hautes valeurs correspondent en général aux gradients les plus élevés.

- En l'absence d'un shunt $G \rightarrow D$, la pression moyenne de l'A.P. varie entre 10 et 20 mm Hg avec une moyenne à 15 mm Hg ; les pressions systoliques du V.D. et de l'A.P. ne sont supérieures à 25 mm Hg que deux fois ; il existe dans 3 cas un petit gradient systolique entre le VD et l'A.P. ; celui-ci est toujours inférieur à 20 mm Hg.

- Les deux seules hypertensions pulmonaires retrouvées dans cette série concernent deux malades chez qui un canal artériel était associé.

Ces données correspondent à l'opinion de BRAUNWALD¹⁵ qui constatait que l'hypertension pulmonaire dans la sténose aortique congénitale était rare (16 %) ; lorsque l'HTAP est importante, elle suggère hautement la présence d'un shunt $G \rightarrow D$ associé.

B - DEBIT CARDIAQUE - SURFACE AORTIQUE

Le débit cardiaque a été évalué par la méthode de FICK chez 8 malades : les valeurs sont comprises entre 2,5 l / mn et 8 l / mn avec une moyenne égale à 4,6 l / mn.

La moyenne des index cardiaques correspondants est à 3,28 l / mn / m², ce qui est une valeur normale.

BRAUNWALD¹⁵ observe des résultats tout à fait analogues : sur 54 patients, seulement 6 (11 %) ont un index diminué et il n'y a pas de corrélations avec le gradient.

Il est possible, lorsque la sténose aortique ne s'accompagne que d'une insuffisance minime, de calculer la surface aortique ; celle-ci est donnée par la formule de GORLIN :

$$\text{Surface aortique (en cm}^2\text{)} = \frac{\text{Flux aortique (en ml/s)}}{44,5 \sqrt{P.\text{sys. VG} - P.\text{sys. AO}}}$$

Le calcul du flux aortique nécessite la connaissance du débit cardiaque, de la fréquence cardiaque F et du temps d'éjection systolique T.

$$\text{Flux aortique} = \frac{\text{débit cardiaque}}{T. \times F}$$

La surface aortique a été calculée chez 7 de nos malades (chez qui l'insuffisance aortique est nulle ou minime).

Les valeurs vont de 0,19 cm² à 0,66 cm² (moyenne : 0,40 cm²).

On admet généralement que la surface aortique normale croît avec l'âge :

- de 1, 80 cm² à 2,50 cm² pour les enfants de 10 à 16 ans,
- 3 cm² à l'âge adulte.

Les valeurs trouvées sont en accord avec notamment les constatations de FRIEDMAN⁴⁸ qui évalue la surface aortique "chirurgicale" à des valeurs inférieures à 0,50 - 0,60 cm².

C - CATHETERISME GAUCHE

Lors du retrait, on met en évidence un gradient systolique de pression entre le ventricule gauche et l'aorte ; fait capital pour le diagnostic, la chute de pression ne se fait pas au niveau valvulaire mais à l'intérieur même du ventricule, faisant apparaître une "chambre intermédiaire" de morphologie ventriculaire, c'est-à-dire avec des pressions diastolique basses, et avec une pression systolique

au niveau de la pression aortique systolique.

Les renseignements fournis par le cathéterisme gauche peuvent donc être classés en données quantitatives et en données qualitatives (morphologie des courbes, siège du gradient).

1°) - Données quantitatives

- La valeur du gradient est comprise entre 25 et 140 mm Hg pour l'ensemble de nos malades, avec une moyenne à 75 mm Hg; seules, 3 valeurs sont inférieures à 50 mm Hg ; 8 valeurs sont supérieures ou égales à 100 mm Hg.

Ces chiffres peuvent être comparés avec quelques autres séries chirurgicales récentes :

AUTEURS	Nb de malades	Gradient moyen	Max	Min
REIS (1971)	21	78	178	21
SHARIATZADEH (1972)	20	104	157	24
CHAMPSAUR (1973)	20	84	156	42
PELLEGRINI (1972)	29	109	178	45
PERSONNELLE (1976)	31	75	140	25

- Les pressions systoliques de la chambre ventriculaire d'amont sont comprises entre 124 mm Hg et 296 mm Hg avec une moyenne à 186. mm Hg.

- La pression télédiastolique ventriculaire gauche mesurée au niveau de la chambre à haute pression systolique varie de + 8 mm Hg

à + 30 mm Hg avec une moyenne à 15,1 mm Hg ; elle est 14 fois supérieure à 12 mm Hg ; ces résultats sont un peu plus élevés que ceux généralement observés (BRAUNWALD¹⁵, CHAMPSAUR²³, FISHER⁴³) ; il n'y a pas de corrélation évidente dans notre série avec le gradient, ainsi du reste que le notait BRAUNWALD.

- La pression auriculaire gauche n'a pratiquement jamais été mesurée dans notre série ; BRAUNWALD¹⁵ note qu'elle n'est élevée que dans 13 % des cas, mais qu'elle indique alors toujours une sténose très serrée.

2°) - Données qualitatives - Morphologie

17 courbes de retrait étaient utilisables pour cette étude ; nous allons étudier successivement la morphologie des différentes cavités cathétérisées dont SOULIE¹²², en particulier a bien montré les caractéristiques et souligné les différences avec la myocardiographie obstructive du ventricule gauche. (tableau VI).

- La chambre ventriculaire à haute pression

Nous avons vu la moyenne des pressions systolique et diastolique qui y régnaient ; le point important est constitué surtout par l'allure de la branche ascendante, qui est le plus souvent régulière ; le sommet est dans les cas typiques, arrondi ; la descente est également régulière ; en tout, la courbe affecte typiquement une forme ogivale.

Cet aspect contraste avec l'aspect des chambres à haute pression dans la myocardiopathie obstructive : encoche ou petit épaulement sur la branche ascendante, situé au niveau ou un peu au-dessus de la pression systolique de la chambre intermédiaire (ou de la pression systolique aortique).

- La chambre intermédiaire

Est, elle aussi, assez typique ; la pression systolique est égale à la pression systolique aortique ; les pressions diastoliques sont basses, de type ventriculaire ; le sommet de la courbe est particulièrement

Observations n°s	Type	Gradient (mm Hg)	MORPHOLOGIE COURBES VENT.		COURBE AORTIQUE		FREQUENCE
			Amont (Haute pression)	Aval (Basse pression)	Temps d'ascension s	Temps d'ejection s	
1 SAU...	II *	100	VARIABLE	PLATEAU ASCENDANT	0,10	0,34	100
2 GIR...	II	50	OGIVALE	PLATEAU ASCENDANT	0,16	0,28	80
4 TAL...	III *	55	ENCOCHE	PLATEAU DESCENDANT	0,04	0,28	100
5 GOM...	II *	90	ENCOCHE DISCRETE	PLATEAU HORIZONTAL	0,12	0,36	100
6 GAZ...	II *	70	OGIVALE	NON INTERPRETABLE	0,08	0,32	90
7 LAU...	II *	70	VARIABLE	PLATEAU HORIZONTAL	0,28	0,40	80
12 GUI...	II	50	NON INTERPRETABLE	NON INTERPRETABLE	0,16	0,25	150
13 RIC...	II	30	ENCOCHE DISCRETE	PLATEAU HORIZONTAL	0,16	0,34	75
18 DUC...	II	80	OGIVALE	PLATEAU HORIZONTAL	0,14	0,34	88
20 SOU...	II *	90	OGIVALE	PLATEAU ASCENDANT	0,14	0,28	80
24 SPA...	I	120	OGIVALE	PLATEAU ASCENDANT	0,24	0,38	75
25 GUE...	I	60	OGIVALE	/	0,10	0,32	90
26 MAR...	I	80	OGIVALE	PLATEAU ASCENDANT	0,22	0,34	100
28 COS...	II	30	OGIVALE	PLATEAU ASCENDANT	0,08	0,32	70
29 MAR...	III *	100	ENCOCHE ?	PLATEAU HORIZONTAL	0,06	0,34	80
30 CHA...	II *	100	OGIVALE	PLATEAU HORIZONTAL	0,20	0,36	80
10 RAI...	I	140	OGIVALE	PLATEAU ASCENDANT	0,16	0,30	120

TABLEAU VI

ANALYSE DE 17 COURBES DE RETRAIT

* malades ayant eu
une myotomie

intéressant : SOULIE¹²² insiste sur son aspect en plateau ascendant, parfois un peu vibré, que nous avons observé dans 7 de nos cas ; le plateau régulièrement ascendant des sténoses fixes sous-valvulaires contraste avec une morphologie inverse dans la myocardiopathie obstructive : pic systolique initial suivi d'un plateau descendant.

- La courbe aortique

qui fait suite, présente une morphologie commune à toutes les sténoses fixes de la voie aortique : sommet atteint après un plateau vibré, ascendant, traduisant la montée lente de la pression systolique ; on peut du reste quantifier ce fait par la mesure du temps d'ascension (de l'ouverture des sigmoïdes aortiques au sommet) ; la valeur moyenne dans notre série se situe à 0,14 s (pour une fréquence cardiaque moyenne de 91) ; la valeur normale pour cette fréquence serait, d'après VALTY¹²⁸ de 0,10 s.

A mesure que l'on s'éloigne de l'orifice aortique, la morphologie de la courbe se modifie (sommet plus haut et plus précoce). Il existe parfois une onde anacrote. Dans la myocardiopathie obstructive, la courbe aortique revêt un aspect bien différent, plus net dans une artère périphérique : pic systolique initial et précoce suivi d'une dépression mésosystolique.

Au total la chute de pression systolique global entre le ventricule et l'aorte a lieu à l'intérieur du ventricule gauche et non au niveau valvulaire.

Sur nos 17 courbes, et en tenant compte des différents aspects décrits (aspect ogival de la courbe d'amont, plateau ascendant aortique et/ou de la chambre intermédiaire), nous trouvons 10 fois un aspect franchement typique ou évocateur de sténose fixe ; dans les cas restant, nous trouvons un cas paradoxal (cf plus loin) et 6 autres cas ambigus avec des aspects morphologiques variables.

Cela n'est guère étonnant si l'on songe aux causes d'erreur possibles : troubles rythmiques, phénomènes d'"overshoot" ou, au contraire, amortissement exagéré des courbes.

Siège du gradient :

Il est évident que la proximité du diaphragme par rapport aux valves est une source d'erreur : si celui-ci est presque "collé" il n'existe pas de chambre anatomique intermédiaire à proprement parler et donc pas de chambre intermédiaire hémodynamique.

Dans notre série, une fois le gradient (obs. 25) est indéterminé ; il s'agit d'un type I dans lequel - et par définition - le diaphragme est à moins de 10 mm des valves.

En fait, à la lecture de la courbe de l'obs. 25, il existe quand même un complexe intermédiaire (retrait probablement trop rapide) ; dans un autre cas, (obs. 21, type I), le gradient avait été situé au niveau valvulaire sur la courbe de retrait, mais le document n'a pas été retrouvé.

Cette difficulté hémodynamique est du reste connue depuis longtemps (BROCK ¹⁸ (1959)) ; sur les 20 cas rapportés par CHAMPSAUR ²³, 9 étaient considérés comme valvulaires ou indéterminés.

Le type de la sonde utilisée est important : en effet certaines sondes peuvent comporter un orifice axial et des orifices latéraux ; ceux-ci peuvent se trouver dans l'aorte au moment où l'orifice axial est encore dans le ventricule, réalisant alors par addition, une fausse chambre intermédiaire hémodynamique ; en réalité, cette erreur est diminuée par l'emploi de sondes à orifices uniquement latéraux (sonde NIH par exemple).

Une observation est intéressante à cet égard (Obs. 10) : le gradient avait été considéré comme nettement sous-valvulaire ; il s'agissait en fait d'un type I "extrême" avec, à l'intervention, un diaphragme décrit comme "servant de console aux 3 cusps dont le fond s'insère directement sur lui" ; la chambre intermédiaire est atypique avec en particulier un pic protosystolique au niveau de la chambre ventriculaire à haute pression.

Signalons aussi la possibilité d'observer une chambre intermédiaire où les pressions diastoliques sont plus hautes que dans la chambre à haute pression (1 fois dans notre série) ; la

signification en est inconnue.

Au total, deux possibilités d'erreur dans le diagnostic hémodynamique des sténoses sous valvulaires en diaphragme :

- par excès : due à la sonde employée,
- par défaut : retrait trop rapide et / ou type I accentué.

Ces erreurs n'ont pas été nombreuses dans notre série : sur le total des dix-sept courbes de retrait de qualité suffisante en notre possession, seules deux courbes, soit 11 % (observation 10 et 25) sont ambiguës en ce qui concerne le siège du gradient ; il s'agissait d'un type I dans les deux cas.

Dans la littérature, ces difficultés ne sont en général pas signalées dans les formes en diaphragme fibreux (type II) ou fibro-musculaire (type III) ; elles concernent surtout les types I ou les formes en tunnel (BRAUNWALD¹⁵, REIS¹¹⁰) ; dans ces dernières, la difficulté est augmentée du fait qu'existe parfois, nous l'avons vu, une sténose valvulaire associée.

POSSIBILITE D'UNE MYOCARDIOPATHIE OBSTRUCTIVE ASSOCIEE

Cette éventualité a été signalée depuis déjà une quinzaine d'années chez les sujets porteurs de sténoses aortiques congénitales valvulaires et sous-valvulaires en diaphragme (BRACHFELD¹⁴).

Plus nombreux paraissent être les cas où, après la cure de l'obstacle fixe, des gradients résiduels post-opératoires persistent, puis en général finissent par s'atténuer et disparaître (REIS¹¹⁰ en particulier on a signalé 6) ; Plus récemment, BLOCK¹² a rapporté¹³ deux cas opérés : probablement un type II et un type III ; BLOOM a rapporté un cas opéré (type II probable) avec un bon résultat et fait état de 29 cas rapportés (1975) dans la littérature américaine.

Le diagnostic est assuré par :

- La constatation d'un double gradient intra-ventriculaire (ou d'un gradient progressif sous-valvulaire).

- La morphologie typique ventriculaire à haute pression à l'état basal dans quelques cas.

- La réponse positive constante aux différentes épreuves de sensibilisation :

- . Manoeuvre de VALSALVA,
- . Phénomène post-extrasystolique (qui nécessite pour être interprété l'enregistrement simultané par deux têtes de pression des courbes ventriculaire et périphérique),
- . Eventuellement, les épreuves pharmacologiques (Isuprel).

- Des images angiographiques d'hypertrophie septale et/ou de sténose médio-ventriculaire,

- Certains cas (BLOOM¹³) ont eu une échocardiographie.

Lorsque ces malades sont opérés, une hypertrophie septale parfois considérable, fut notée en plus du diaphragme (ce fut le cas à divers degrés chez 10 de nos malades).

GENGLER⁵⁸, sur des arguments hémodynamiques et angiographiques, fait état de 12 cas de M.C.O. associée sur 22 sténoses sous valvulaires (dont 8 fois un gradient progressif intra-ventriculaire).

Les documents que nous possédons sont difficiles à interpréter à cet égard : il n'existe pas d'enregistrement simultané pour l'étude du phénomène post-extrasystolique et le test à l'Isuprel n'a jamais été effectué. Cependant, sur les 10 malades qui ont subi une myotomie à l'intervention en raison de l'importance de l'hypertrophie septale, nous trouvons :

- Un malade (Obs. 4) qui présente un tableau clinique de M.C.O. avec souffle endapexien, carotidogramme typique; la courbe de retrait présente toutes les caractéristiques d'une myocardiopathie obstructive avec encoche sur la courbe ventriculaire et pic protosystolique précoce sur les courbes artérielles et de la chambre intermédiaire. (tableau VI).

Il faut noter que :

- Le gradient intraventriculaire est unique, preuve que l'obstacle fixe trouvé à l'intervention (type III) n'a probablement qu'un rôle contingent dans la constitution de l'effet sténose.

- Les explorations radiologiques montrent une insuffisance mitrale, mais pas de sténose médio-ventriculaire vraie ; par contre, existaient des aspects sous-valvulaires qui avaient fait soulever le diagnostic d'obstacle fixe surajouté à la cinéangiocardiographie.

- Il s'agit d'une forme familiale (atteinte certaine de plusieurs membres de la fratrie et des ascendants).

De plus, chez 3 malades (Obs. 5, 8 et 29) opérés avec un diagnostic de sténose en diaphragme, certains éléments (gradient progressif dans un cas avec temps d'ascension court à 0,06 s, constatation d'une hypertrophie septale radiologique importante) font discuter la présence d'une myocardiopathie associée.

Deux malades ont été recontrôlés à respectivement 1 an et 6 ans d'intervalle : tous deux ont un bon résultat hémodynamique ; avec totale disparition des gradients, mais l'épreuve à l'Isuprel n'a pas été faite.

Pour le reste des malades qui ont eu une myotomie, les courbes sont peu parlantes (pas de gradient progressif), mais les temps d'ascension aortique sont parfois courts et lorsque les incidences radiologiques le permettent, une hypertrophie du septum est souvent observée (cette hypertrophie est toujours présente opératoirement).

Au total, une seule de nos observations peut être classée avec certitude dans le cadre des sténoses fixes sous-valvulaires associées à une myocardiopathie obstructive ; chez 3 autres malades, on peut évoquer le diagnostic, mais il est impossible de conclure.

Au reste, l'imprécision nosologique de certaines formes de myocardiopathies, obstructives ou non, a été soulignée par plusieurs auteurs et l'on sait que la pathogénie de cette affection est inconnue ; il faut espérer un démembrement un jour de ces situations pathologiques imprécises ; rappelons ici que SOULIE¹²⁰ avait soulevé l'hypothèse d'une origine embryologique commune à toutes les formes de rétrécissement aortique sous-valvulaire.

Il faut, en conclusion, souligner que ces "myocardiopathies obstructives associées" ne sont pas observées dans toutes les formes de sténoses sous-valvulaires : dans notre série, l'hypertrophie septale n'a pas été notée dans les formes I ; elle a été observée dans les formes II, et constamment dans les formes III (3 cas de forme III dans notre série, avec une fois une véritable myocardiopathie obstructive et deux fois une hypertrophie septale majeure) ; notre forme IV ne comportait pas d'hypertrophie septale.

Ces données sont en accord avec celles de la littérature (REIS¹¹⁰, KELLY⁷⁸). La forme III comporte donc au moins une hypertrophie septale importante ; ce fait est rappelé dans la définition : sténose fibro-musculaire.

DONNEES ANGIOCARDIOGRAPHIQUES

L'angiocardioraphie est un temps essentiel de l'examen ; elle seule permet de déterminer le type anatomique de la sténose sous-valvulaire.

Méthode :

Nous ne reviendrons pas sur la voie d'abord utilisée pour les angiographies gauches.

Une autre méthode peut être employée : l'injection du produit opaque dans une cavité droite est parfois suffisant pour avoir des images interprétables lors du retour gauche, comme ce fut le cas une fois chez nos malades.

On peut recueillir les documents :

- En radio-cinéma : cinéangiographie,
- sur des clichés tirés à intervalles réguliers : sérigraphie.

Il est nécessaire de réaliser plusieurs incidences différentes, aussi le procédé biplan (qui enregistre simultanément en deux incidences perpendiculaires) est-il souhaitable, car il diminue la quantité totale de produit de contraste nécessaire.

Matériel :

Sur l'ensemble des examens réalisés, 17 cinéangiographies et 6 sérigraphies ont été utilisables, soit au total 23 examens ; le reste des malades a été classé selon les données des constatations opératoires.

Incidents :

Nous avons observé essentiellement 2 "myographies" lors de l'injection ventriculaire :

- l'une, sans gravité, a été résorbée rapidement.
- l'autre, au contraire, a nécessité une intervention urgente : évacuation d'un hémopéricarde, sans conséquence ultérieure.

Classification :

Nous avons utilisé la classification récente de DEUTSCH³³ (1971) que nous rappelons :

- Type I : diaphragme membraneux, fin, situé à moins de 10 mm des valves.
- Type II : diaphragme fibreux, en anneau, plus à distance des valves.
- Type III : sténose sous-valvulaire, non annulaire, fibro-musculaire.
- Type IV : sténose régulière constituée d'un rétrécissement plus diffus, en tunnel.

Nos malades se répartissent alors de la manière suivante :

- 7 types I
- 18 types II
- 3 types III
- 1 type IV
- 2 anomalies mitrales.

Le tableau ci-dessous donne la répartition dans les autres séries où cette classification a été employée:

AUTEURS	TYPES				ANOMALIES MITRALES	TOTAL
	I	II	III	IV		
DEUTSCH (1971)	7	5	5	1	0	18
REIS (1971)	21		9		3	33
GENGLER (1974)	13	6	2	1	0	22
SERIE PERSONNELLES	7	18	3	1	2	31

Les types I et II correspondent au classique rétrécissement sous-valvulaire en diaphragme et sont de loin les plus fréquents :

82 % pour GENGLER ⁵⁸,
 66 % pour DEUTSCH ³³,
 80 % série personnelle.

Elles forment la majorité des observations publiées antérieurement à la classification de DEUTSCH.

Les formes III et IV, de connaissance plus récente, représentent en fait, une forme atypique de cette cardiopathie congénitale ; elles sont, cependant, importantes à reconnaître parce que, comme nous le verrons, leur pronostic chirurgical est nettement moins bon et les indications opératoires doivent alors être posées avec plus de réserve.

A - DESCRIPTION ANGIOCARDIOGRAPHIQUE DES TYPES I ET II

Le rapport de fréquence respectif de ces 2 types est difficile à connaître, pour le moment, car le nombre des observations ainsi classées est faible :

- DEUTSCH ³³ et GENGLER ⁵⁸ trouvent le type I comme étant le plus fréquent.

- Pour nous au contraire, le type II est 2 fois plus fréquent.

1°) Les incidences radiologiques de la ventriculographie et de l'aortographie :

- L'incidence de face est réputée comme la meilleure (DEUTSCH³³, GENGLER⁵⁸) ; elle a cependant l'inconvénient de rapprocher l'anneau mitral de la région valvulaire aortique et sous-valvulaire.

- L'oblique antérieure droite (OAD) évite cet inconvénient, permet de voir une insuffisance mitrale associée ; elle nous a permis un diagnostic dans plus du tiers des cas.

- En revanche, les incidences de profil sont moins rentables pour visualiser le diaphragme.

- L'oblique antérieure gauche est, elle aussi, utile ; elle permet d'apprécier le degré d'hypertrophie septale.

2°) Visualisation du diaphragme et de la poche sous-valvulaire :

a - A partir d'une ventriculographie

Le diaphragme apparaît comme une clarté linéaire, grossièrement parallèle au plan de l'orifice aortique ; pour le situer avec certitude, il est indispensable de repérer le niveau des valves aortiques, ce qui est plus facile en radiocinéma.

Il existe entre le diaphragme et le fond des valves une chambre intermédiaire (ou poche sous-valvulaire), grossièrement rectangulaire, dont le plafond est représenté par le fond des valves et le plancher par le diaphragme lui-même.

- S'il s'agit d'un type I, diaphragme et poche sont souvent difficiles à voir ; il faut rechercher une clarté très fine, soulignant les valves aortiques qui par ailleurs, nous le verrons, sont souvent anormales radiologiquement ; il existe alors un risque de confusion avec un rétrécissement valvulaire (erreur faite 2 fois dans notre série, 6 fois pour BALTAXE⁶) ; les images sont plus nettes en diastole qu'en systole pour GENGLER⁵⁸.

- S'il s'agit d'un type II, la sécurité radiologique est beaucoup plus grande ; d'une part, le diaphragme est plus épais donc plus visible ; d'autre part, il est situé plus à distance des valves, mettant alors en évidence la poche sous-valvulaire de façon très nette.

CAS PARTICULIERS :

- Il est possible de mettre en évidence un hémidiaphragme (c'était le cas dans une de nos observations) ; l'incidence de profil indique alors s'il s'agit d'un hémidiaphragme antérieur ou postérieur.

- Une variation possible que nous avons rencontrée une fois, consiste en une spiralisation du diaphragme ; celui-ci avait été vu radiologiquement sous la forme d'une ligne "décrochée", plus irrégulière.

b - A partir d'une aortographie sus-sigmoïdienne :

La grande fréquence de l'insuffisance aortique permet d'envisager l'imprégnation de la région sous-valvulaire à la faveur de celle-ci.

Dans notre expérience, où les injections sus-sigmoïdiennes n'ont malheureusement pas été systématiques, nous avons observé le diaphragme par cette méthode 7 fois (2 type I et 5 type II) ; 3 fois, le diaphragme n'avait pas été vu lors de la ventriculographie; DEUTSCH³³ en particulier signale l'intérêt de cette méthode, surtout pour les formes I, difficiles à voir en ventriculographie.

- Lorsque l'I.A. est relativement important (grade II) les images sont exactement superposables à celles que l'on verrait en ventriculographie.

- Lorsque l'I.A. est minime, les images sont très fugaces ; il existe une séquestration du produit de contraste dans la chambre sous-valvulaire dont la tonalité radiologique est intermédiaire entre l'opacification supérieure et la clarté ventriculaire inférieure.

Dans ce cas, le diaphragme n'est pas vu en négatif comme habituellement, mais constitue la limite inférieure de la chambre intermédiaire.

c - A partir d'une injection directement dans la chambre intermédiaire :

Cette technique a été proposée par SCHAFFER¹¹², elle consiste à positionner la sonde dans la poche intermédiaire en se repérant sur la courbe de retrait et à faire une injection à faible pression.

Il s'agit d'une technique séduisante a priori, mais dont la réalisation est délicate, car la sonde a tendance à se déplacer.

Dans notre expérience, où ce procédé n'a été utilisé que deux fois, il existe dans un cas une bonne imprégnation directe de la chambre intermédiaire ; les images sont alors de très bonne qualité, meilleures que ce que l'on voit lors d'une ventriculographie.

3°) - Signes indirects

a - Le premier de ces signes est un signe négatif représenté par l'absence d'image en dôme, caractéristique du RA valvulaire (ALBOU²).

b - Le jet sous-valvulaire de LUNDQUIST

Il est l'équivalent du jet valvulaire des sténoses valvulaires; il se voit lors d'une ventriculographie gauche ou en négatif lors d'une aortographie, excentré formant quelquefois une image triangulaire ; pour LUNDQUIST⁸⁵, il serait plus fréquent dans les formes I ; pour notre part, nous ne l'avons observé en tout que 4 fois (2 type I 2 types II). Ce signe est du reste signalé par plusieurs auteurs comme étant très inconstant (BALTAÏE⁶, GENGLIER⁵⁸)

c - Le jet de membrane

Ainsi appelé par PERNOT¹⁰⁷ et GENGLIER⁵⁸, il s'observe lors d'une injection aortique sus-sigmoïdienne ou dans la poche intermédiaire ; il s'agit de la régurgitation du produit de contraste dans

le ventricule gauche à travers l'orifice du diaphragme ; il s'oppose par sa morphologie fine aux régurgitations diffuses non localisées.

Nous n'avons pu l'observer que 3 fois alors que PERNOT¹⁰⁷ l'avait observé 7 fois sur 13 aortographies, principalement dans les types I et III.

B - DESCRIPTION ANGIOCARDIOGRAPHIQUE DES TYPES III et IV

1°) - Trois observations ont été classées dans le type III ; GENGLER et PERNOT⁵⁸ en ont observé 3 cas (sur 23), DEUTSCH³³ 5 cas (sur 18) ; il s'agit d'une sténose fibro-musculaire non-annulaire ; les parois de la chambre de chasse sont hérissées d'irrégularités à disposition anarchique.

Dans 2 (Obs. 8 et 29) sur 3 de nos cas, le diagnostic était prévisible radiologiquement ; dans le 3e les signes radiologiques étaient ceux de la myocardiopathie hypertrophique associée (Obs. 4) :

- Dans les 2 cas, l'interprétation des images est faite sur des incidences de profil, sous forme de petites images claires antérieures, ne revêtant pas l'aspect d'une structure organisée.

- Dans un cas, le diagnostic a été possible grâce à l'I.A. sur une aortographie en OAG alors que la ventriculographie en OAD était négative.

Les signes indirects décrits précédemment peuvent être rencontrés, notamment, le jet de membrane qui a été vu dans un de nos deux cas.

2°) - Une seule observation (Obs. 11) a été classée comme un type IV de même que dans les séries de GENGLER⁵⁸ et DEUTSCH³³. Il s'agit de la forme en tunnel.

Le diagnostic radiologique nécessite obligatoirement deux incidences (F et profil) : en effet, il repose sur la fixité en systole et diastole de la région sous-valvulaire, dans laquelle

ne s'observe par ailleurs aucune irrégularité.

A l'intervention, il existait quand même une petite saillie fibreuse sur le septum, de sorte que la classification de cette observation dans le type IV est peut être abusive.

Néanmoins, les images radiologiques paraissent bien correspondre avec ce que l'on décrit sous le nom de tunnel. Il existait une insuffisance mitrale minime, et le premier diagnostic évoqué avait été celui de syndrome de SHONE avec pilier unique de la mitrale ; mais la vérification nécropsique n'avait pas montré d'anomalies mitrales majeures. Il existe sur ces films une importante angulation entre l'axe du ventricule gauche et l'axe du fût aortique, mais l'interprétation de ces images est particulièrement délicate.

C - L'OBSERVATION 9 correspondait au mécanisme de sténose sous-valvulaire secondaire à une obstruction sous-aortique par du tissu accessoire sur la mitrale ; le diagnostic pré-opératoire avait été celui d'un diaphragme situé très loin des valves aortiques.

D - ANOMALIES ASSOCIEES

On sait leur relative fréquence :

- communication inter-ventriculaire,
- canal artériel,
- coarctation aortique, la plus fréquente

Nous voudrions insister sur les aspects angiographiques des valves aortiques : normalement, on le sait, les valves aortiques ne sont pas visibles lors d'une ventriculographie ; elles "s'effacent" complètement contre les parois aortiques pendant la systole.

Dans la sténose sous-valvulaire, l'aspect valvulaire est rarement normal :

- Effacement incomplet le long de la paroi en systole, probablement dû au jet sous-valvulaire,
- Epaississement notable, dans environ la moitié des cas, avec souvent diminution de la mobilité valvulaire (aspect en "oreille de chien").

Il est possible de conclure à un rétrécissement aortique orificiel. (surtout dans le type I).

- Dans trois observations, nous avons observé un phénomène de vibration intense des valves, maximum en méso-systole, sous l'effet du jet.

Il s'agit du même phénomène qui peut être retrouvé en échocardiographie.

E - L'ASPECT VENTRICULAIRE

Il est étudié en oblique antérieur droit et en oblique antérieur gauche :

- Une hypertrophie pariétale concentrique

est observée dans les deux tiers des cas, avec épaissement pariétal et hypertrophie des piliers ; une fois a été noté un aspect incomplet de sténose médio-ventriculaire (Obs. 30).

- L'hypertrophie septale

Elle a été notée neuf fois, mais, en réalité, l'incidence en oblique antérieur gauche n'a été employée qu'inconstamment, de sorte que l'étude radiologique du septum n'a pas été systématiquement faite, notamment dans les cas où une myotomie fût effectuée ; il faut noter, du reste, qu'une hypertrophie septale a été remarquée angiographiquement chez trois malades où le compte-rendu opératoire ne signale pas particulièrement d'anomalie septale importante.

En conclusion, nous voudrions souligner un certain nombre de points importants :

- Il est nécessaire radiologiquement de disposer d'une ventriculographie et d'une injection à la racine de l'aorte, qui imprègnera la région sous-valvulaire aortique à la faveur de l'I.A. ; si celle-ci absente ou trop minime, il est très souhaitable d'essayer une injection dans la poche intermédiaire par la technique de SCHAFFER. Les incidences radiologiques de face ou en oblique antérieure droite sont absolument

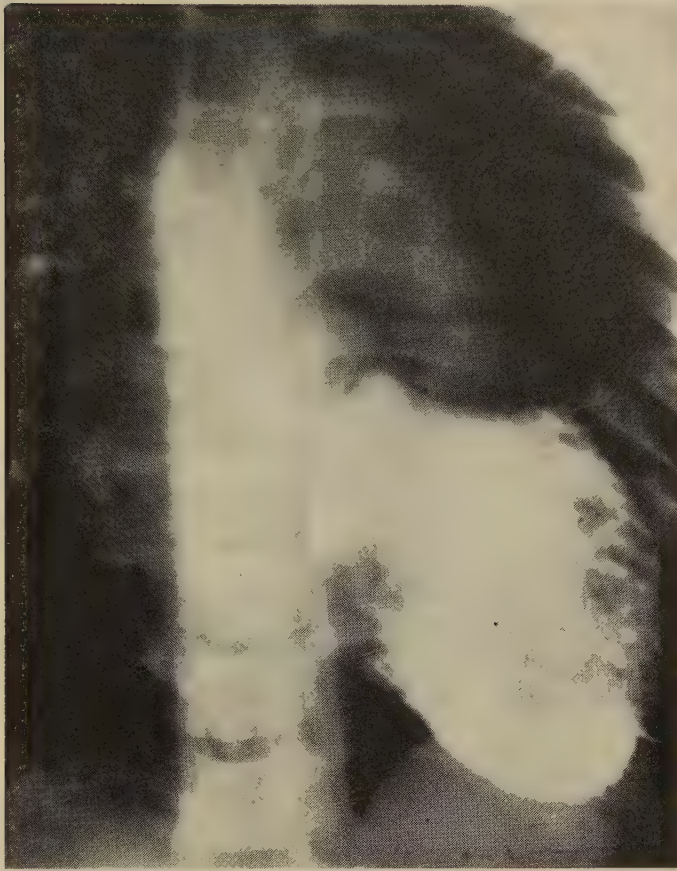
obligatoires pour la visualisation du diaphragme, mais il est d'un grand intérêt d'enregistrer les diverses injections en cinéma biplan.

- Le but est de mettre en évidence un diaphragme localisé dont la résection sera en principe plus facile ; il est aussi de dépister les formes incomplètes : non seulement représentées par les héli-diaphragmes rencontrés éventuellement dans les types I ou II, ou par les types III, mais aussi de juger en cinéangiographie le degré de fixité de la région sous-valvulaire ; celui-ci est majeur par définition dans le type IV ; il peut être parfois important dans le type III, voire dans le type II.

Les résultats post-opératoires sont en effet d'autant meilleurs que l'obstruction sous-valvulaire est la moins diffuse possible.

A N N E X E

DOCUMENTS RADIOLOGIQUES

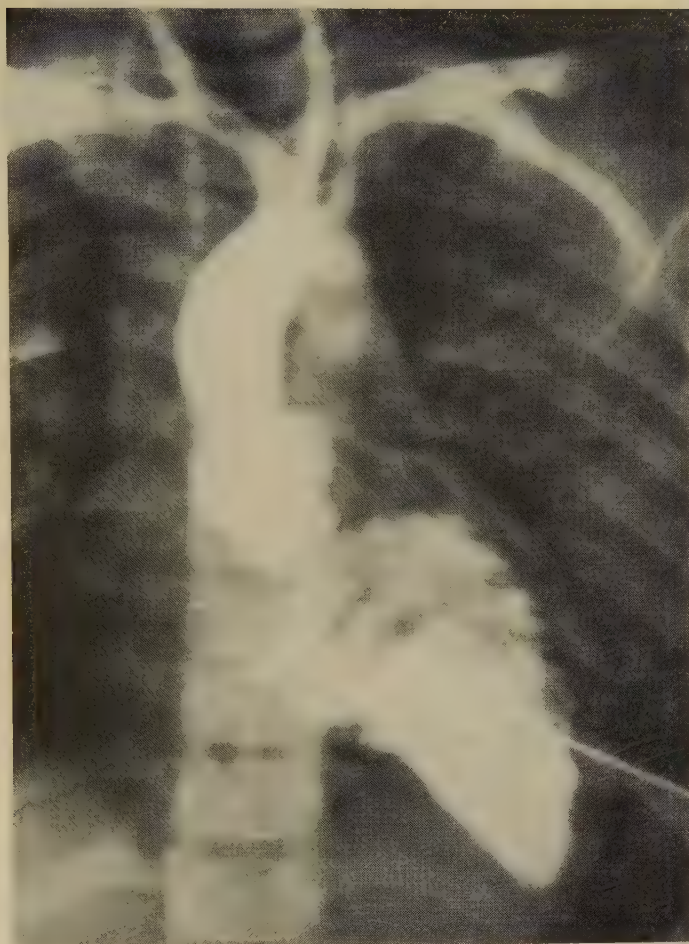


OBS 17 : Type I

Ponction ventriculaire gauche:

La ventriculographie de face montre le diaphragme sous forme d'une clarté linéaire rectiligne transversale; les valves sont relativement difficiles à voir, mais leur situation peut être cependant précisée avec certitude: la distance du diaphragme aux valves est très faible. La chambre intermédiaire est pratiquement virtuelle.

A l'intervention, le diaphragme est très haut situé, presque collé sous les sigmoïdes qui sont normales.



OBS 16: Type II

Ponction ventriculaire gauche:

La ventriculographie de face montre le diaphragme dont l'aspect radiologique est très proche du précédent malade; par contre:

- les valves aortiques sont très facilement repérées,
- du fait de la position éloignée du diaphragme, il existe une chambre intermédiaire parfaitement bien individualisée, dont les contours sont grossièrement rectangulaires.



Même malade:

De profil, le diaphragme paraît très épais et n'est interrompu qu'en arrière au contact de la mitrale.

L'intervention confirme la présence d'un diaphragme fibreux occupant les trois quarts antérieurs de la chambre de chasse; valves normales.



OBS 8: Type III

Ponction ventriculaire gauche:

La ventriculographie de face montre une obstruction sous-valvulaire diffuse; il n'existe pas d'image en bande, mais de chaque côté et notamment sur le bord gauche de la région sous-valvulaire, on observe des irrégularités et des zones lacunaires.



Même malade:

De profil, on retrouve surtout une zone lacunaire antérieure.

A l'intervention, l'aspect est celui d'un épaissement fibreux annulaire; importante hypertrophie septale; valves normales.

CHAPITRE IV

ÉVOLUTION POST-OPÉRATOIRE

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Tous nos malades ont été opérés sous circulation extra-corporelle, en hypothermie modérée, le plus souvent sans perfusion coronarienne ; la voie d'abord utilisée a été la sternotomie médiane ; après une aortotomie, les valves sont réclinées et l'obstacle sous-valvulaire réséqué ; l'insertion fréquente du diaphragme sur la grande valve mitrale a empêché parfois une résection complète du côté mitral ; en avant, une myotomie a été faite chez 10 malades qui présentaient une hypertrophie septale jugée importante ; dans quelques cas, du reste, le compte-rendu opératoire précise que la résection du diaphragme comporte en avant un petit triangle musculaire ou fibromusculaire par l'intermédiaire duquel celui-ci s'insère sur le septum.

Dans deux cas, la conservation valvulaire aortique a été impossible :

- Une fois (Obs. 28), la malade avait déjà été opérée 16 ans auparavant, mais sans circulation extra-corporelle et le geste n'avait consisté qu'en une dilatation de la région sous-valvulaire qui n'avait pas pu être réellement explorée en raison du temps imparti.

- Une fois (Obs. 30), il existait une bicuspidie calcifiée.

Par ailleurs, signalons que deux fois une commissurotomie minime a été faite.

Mortalité opératoire ou post-opératoire immédiate

Quatre malades sont décédés au décours immédiat de l'intervention :

- Deux adultes présentant la forme en diaphragme vrai (2 type II) dont l'un avait eu des manifestations d'insuffisance cardiaque globale, soit 2 décès pour les 25 malades présentant une forme localisée en diaphragme (8 %).

- deux nourrissons : il s'agissait d'une part, d'une forme en tunnel (type IV) et d'une forme atypique avec obstruction par tissu accessoire sur la grande valve mitrale d'autre part; soit 2 décès pour 6 malades présentant la forme atypique (type III, IV et anomalies mitrales): 33 %.

Les séries chirurgicales font principalement état de résultats portant sur les formes en diaphragme :

AUTEURS	Nombre de malades	Décès	%
DUBOST (1965)	27	4	14,8 %
VAN DER SCHAAAR (1969)	28	2	7,1 %
SHARIADZADEH (1971) (revue de la littérature)	77	6	7,7 %
Mc GOON (1969)	30	2	6,6 %
REIS (1971)	21 diaphrag. 12 F. atyp.	0 5	0 41 %
PELLEGRINI (1972)	29	3	10,3 %
CHAMPSAUR (1973)	20	0	0 %
SERIE PERSONNELLE (1976)	25	2	8 %
TOTAL (diaphragme)	257	19	7,3 %

On constate donc que la mortalité observée dans notre série est comparable avec la moyenne enregistrée dans un grand nombre d'autres séries chirurgicales concernant les formes en diaphragme ; elle se situe à 8 %, proportion au-dessous de laquelle sont quelques séries récentes.

Par contre, la mortalité opératoire dans les formes plus complexes ou atypiques est très importante : de l'ordre de 30 % ; peu de cas opérés ont été publiés ; on remarquera la série de REIS¹¹⁰ où, à côté des 21 malades figurant plus haut, ont été opérés 12 malades ayant, soit une forme en tunnel (comportant probablement aussi quelques types III suivant la classification de DEUTSCH) , soit une forme avec anomalies mitrales prédominantes ; la mortalité opératoire y est de 5 sur 12 soit 41 %.

Evolution post-opératoire

Tous les survivants ont été revus cliniquement après la période post-opératoire immédiate ; la période moyenne de recul post-opératoire est de 3 ans et demi ; la répartition se faisant de la façon suivante :

- 8 malades suivis au-delà de 6 ans,
- 7 malades suivis entre 1 et 6 ans,
- 12 malades suivis entre 2 mois et 1 an.

1°) - Mortalité secondaire :

Un de nos malades est décédé subitement un peu plus de 2 mois après l'intervention (Obs. 20) ; les circonstances exactes du décès ne sont pas connues ; il s'agissait d'un malade qui présentait une forme en diaphragme de type II, à gradient élevé et dont le résultat objectif immédiat était moyen avec persistance d'un souffle systolique important ; la plupart des auteurs rapportent des résultats analogues :

DUBOST	1 sur 27
BRAUNWALD	1 sur 25
REIS	2 sur 21
SHARIATZADEH	1 sur 20
CHAMPSAUR	1 sur 20

Il est très difficile de connaître la cause du décès ; lorsque celle-ci est connue, il s'agit le plus souvent d'une greffe infectieuse ou d'une insuffisance aortique très rapidement évolutive

(signalons que notre malade décédé serait mort dans un contexte fébrile aigu) ; moins fréquemment, le décès est dû à une insuffisance mitrale post-opératoire (1 cas de BRAUNWALD¹⁵ et un cas de SHARIATZADEH¹¹⁶).

Le plus souvent cependant, l'exitus est totalement inexplicable et n'est pas précédé de signes d'aggravation ; REIS¹¹⁰ fait état de 2 malades décédés brusquement alors que l'intervention avait paru anatomiquement efficace ; CHAMPSAUR²³ d'un décès au bout d'une période d'un an non troublée.

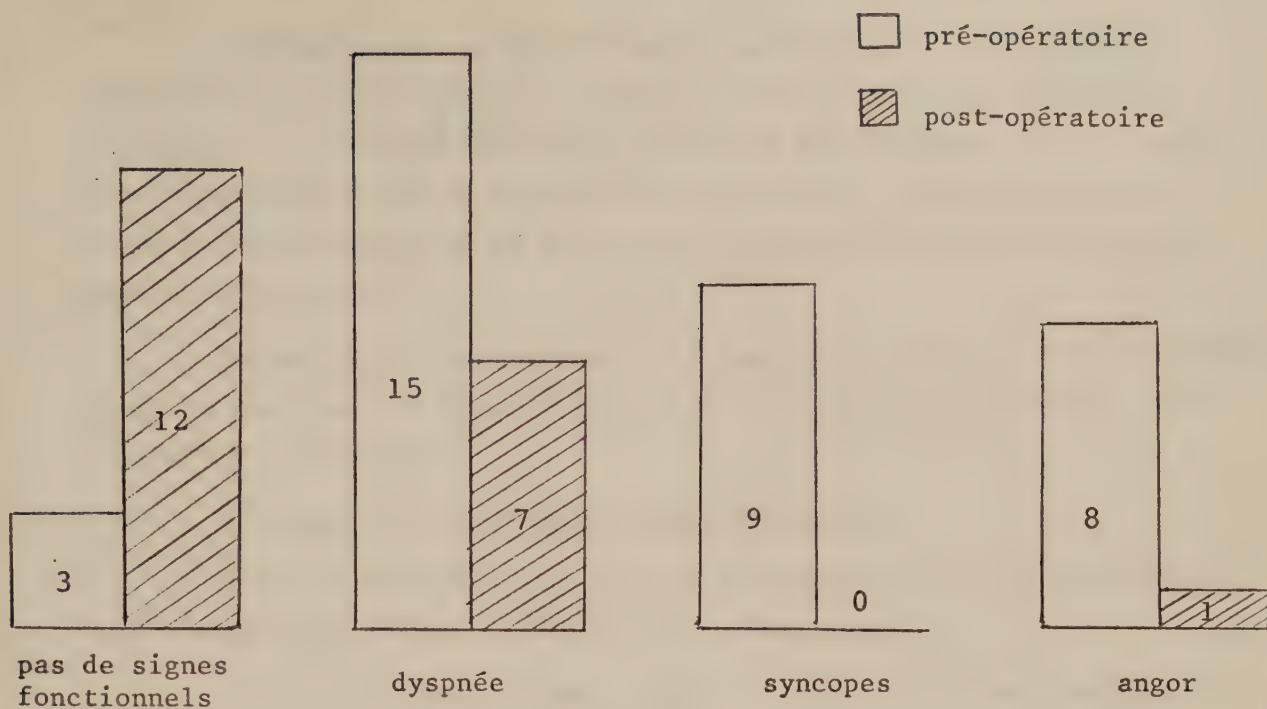
Au total, il est certain que l'intervention, même efficace, ne met pas à l'abri du risque de mort subite.

2°) - Endocardite infectieuse post-opératoire

Il s'agit d'une éventualité redoutée mais la fréquence d'une telle complication est difficile à préciser ; même parmi nos malades ayant eu une aggravation de leur insuffisance aortique, aucun argument en faveur d'une greffe infectieuse n'a été apporté ; rappelons cependant que notre malade décédé secondairement serait mort dans un contexte fébrile ; trois séries récentes ne font état d'aucune complication infectieuse (REIS¹¹⁰, SHARIATZADEH¹¹⁶ CHAMSAUR²³) ; cependant GAUDEAU⁵⁷, revoyant en 1975 les malades ayant fait l'objet de la publication de SOULIE¹²¹ en 1965 a observé 4 endocardites infectieuses dont une mortelle (mais on ignore le siège de l'obstruction pour ces malades).

3°) - Evolution des signes fonctionnels

Elle a été jugée chez 20 de nos malades revus au moins 6 mois après l'intervention :



Ces résultats fonctionnels sont évidemment subjectifs, car dépendant des conditions de vie que s'impose lui-même le malade ; néanmoins, la disparition des syncopes d'effort et de l'angor est presque toujours signalée ; SOULIE¹²¹ observait les mêmes résultats dans son étude de 1965 ; le seul cas d'angor apparu après l'intervention était celui de cette malade (Obs. 28) qui avait eu une simple dilatation de l'anneau aortique.

4°) - Devenir des signes d'examen

Les résultats ont été observés sur 26 malades, chez qui 10 phonomécanogrammes ont été enregistrés au moins 3 mois après l'intervention.

a - Intensité du souffle et contrôle phonomécanographique

- Chez 14 malades (4 types I, 9 types II et 1 type III) est observée une très importante diminution du souffle systolique qui n'excède pas 1 - 1,5/6 ; le frémissement a totalement disparu ; le carotidogramme, lorsqu'il a été réalisé, est pratiquement normalisé.

- Chez 8 malades (2 types I, 5 types II, 1 type III), il persiste un souffle systolique notable ; trois phonomécanogrammes ont été enregistrés et montrent une certaine amélioration, mais il persiste des signes de sténose.

- Parmi les 4 derniers malades, un seul eut une évolution péjorative sur le plan de la sténose aortique : il s'agissait de cette malade (observation 28) qui avait dû être réopérée 16 ans après une dilatation aortique ; pour les trois autres, les résultats ne sont pas interprétables en raison de l'apparition d'une insuffisance aortique importante.

On voit donc que les résultats post-opératoires sont satisfaisants pour ce qui concerne l'amélioration de l'obstruction jugée par l'amélioration du souffle.

b - Evolution de l'insuffisance aortique

C'est en réalité le devenir de la fonction valvulaire aortique qui conditionne l'avenir lointain de ces malades.

- Chez 5 malades (4 types II, 1 type III), il n'existe d'I.A. ni avant ni après l'intervention.

- Chez 5 malades (3 types I, 2 types II), on a constaté une diminution du souffle diastolique, avec dans un cas une disparition totale : ce fait a été du reste signalé dans quelques séries (KELLY⁷⁸ REIS¹¹⁰, CHAMPSAUR²³) ; nous rappelons que ceci nous semble très en faveur de l'hypothèse purement mécanique pour ce qui est de la genèse de l'insuffisance aortique dans les rétrécissements sous-valvulaires en diaphragme.

- Chez 12 malades enfin (soit 15,3 %), il y a eu aggravation ou apparition de l'insuffisance aortique (1 type I, 1 type II, 1 type III et 1 forme avec anomalies mitrales) ; dans 3 cas, il s'agit d'une évolution sévère qui posera à plus ou moins long terme le problème d'un remplacement valvulaire aortique ; nous donnons dans le tableau ci-dessous la fréquence des I.A. observées dans quelques séries chirurgicales :

AUTEURS	Nombre de malades	I.A.	%
DUBOST (1965)	27	2	7,4 %
SOULIE (1965)	14	8	57 % (1 seule sévère)
VAN DER SCHAAR (1969)	36	5	13 %
REIS (1971)	33	1	3 %
KELLY (1972)	25	6	24 %
CHAMPSAUR (1973)	20	4	20 %
SERIE PERSONNELLE (1976)	26	4	15 %
TOTAL	182	30	16 %

La fréquence des I.A. post-opératoires est donc relativement importante, d'autant plus qu'il existe souvent des aggravations secondaires ; ce fut le cas dans une de nos observations où 3 ans après l'intervention le résultat était jugé satisfaisant ; 3 ans plus tard, il existe une indiscutable augmentation avec légère réaugmentation du volume cardiaque et des signes mécanographiques, mais sans troubles fonctionnels importants ; cette aggravation secondaire à bas bruit est signalée par nombre d'auteurs (GAUDEAU⁵⁷, KELLY⁷⁸) ; dans quelques cas, il a été nécessaire de procéder à un remplacement valvulaire.

Dans les formes valvulaires, l'apparition d'une I.A. est plus fréquemment notée ; BRAUNWALD¹⁵ du reste, sur 44 malades de tout type, ne trouve que 4 I.A. significatives appartenant toutes au groupe des valvulaires ; FISCHER⁴³ sur 45 malades n'a que 2 I.A. sévères, toutes deux après commissurotomie ; par contre, SOULIE¹²¹ note que les I.A. post-opératoires sont aussi fréquentes après résection d'un diaphragme qu'après valvulotomie ; faisant une revue de la littérature pour toutes formes de R.A. congénitaux opérés sous C.E.C. entre 1960 et 1965, il note que les fréquences sont comprises entre 10 et 50 %, mais la moyenne générale n'est qu'à 18 %.

Au total la chirurgie, dans les formes sous-valvulaires de RA congénitaux n'est peut-être pas aussi bénigne vis-à-vis du comportement valvulaire ultérieur qu'il n'aurait semblé initialement; de ce point de vue, la distance de l'obstacle aux valves aortiques paraît bien jouer un rôle ; dans notre série, en effet, les formes II sont deux fois plus nombreuses que les formes I ; or une I.A. sévère est présente dans les deux catégories.

c - Possibilité d'apparition d'une insuffisance mitrale

En raison des rapports du diaphragme avec la valve septale mitrale , l'apparition d'une insuffisance mitrale post-opératoire n'est pas exceptionnelle ; nous l'avons observée une fois dans notre série ; il s'agit du reste d'un malade chez qui est apparue une I.A. sévère ; la fréquence de cette complication est cependant relativement faible, ainsi qu'il apparaît ci-dessous :

AUTEURS	Nombre de cas	I.M.	%
BRAUNWALD (1963)	14	0	0 %
SOULIE (1965)	20	1	5 %
SHARIATZADEH (1971)	20	2	10 %
CHAMPSAUR (1973)	20	3	15 %
SERIE PERSONNELLE (1976)	27	1	3,7 %

5°) Evolution des signes radiologiques et électriques

Dans l'ensemble et ainsi que le soulignent tous les auteurs , les signes radiologiques et électriques ne régressent que lentement ; en raison de la difficulté d'apprécier ceux-ci en post-opératoire et parfois pendant une période assez longue, nous n'avons retenu les évolutions que de 15 malades suivis au-delà d'un an.

a - Sur le plan électrique

L'évolution des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche a été jugée par les changements de l'indice de SOKOLOW et a donné les résultats suivants :

- dans 6 cas, amélioration ou normalisation,
- dans 7 cas, l'E.C.G. a été jugé sans changement,
- dans un cas on note une aggravation ; il s'agissait d'une évolution péjorative par I.A.

Deux infarctus du myocarde post-opératoires ont été observés : dans un cas, il s'agissait d'un infarctus typique antéro-septo-apical chez une malade opérée sous perfusion coronarienne ; dans un autre cas, simple abrasion des ondes R dans le même territoire (pas de perfusion coronarienne) ; par ailleurs, il existe dans un cas des ondes T ischémiques antérieures non constatées avant l'intervention ; ces complications posent le problème de la protection myocardique per-opératoire au cours de la chirurgie aortique, mais aussi celui des incidents de canulation des coronaires.

Des troubles de conduction soit de la branche gauche du faisceau de HISS (5 BBG et un hémibloc antérieur gauche) soit auriculo-ventriculaires (1 fois un allongement de P.R., 1 fois un bloc A.V. complet ayant nécessité un appareillage) ont été observés ; il s'agissait toujours de malades ayant eu une myotomie.

b - Sur le plan radiologique :

Les résultats ont été appréciés chez 12 malades ; on observe 5 fois une régression nette du volume cardiaque ; 4 fois une stabilisation, et 1 fois une augmentation ;

L'ensemble de ces résultats est tout à fait analogue à ce qui est observé dans la littérature.

5°) - Contrôle hémodynamique et angiographique

Nous ne pouvons faire état que de 6 contrôles hémodynamique et angiographique à respectivement 6 mois (1 type II, 1 type III), 1 an (1 type II), 3 ans (1 type II), 4 ans (1 type II) et 6 ans (1 type III) ;

parmi ces 6 malades, 4 avaient un bon résultat clinique et 2 un résultat imparfait ; le tableau VII indique l'évolution des gradients chez ces malades, ainsi que celle de 5 autres malades chez qui le contrôle hémodynamique fut effectué à thorax ouvert en fin d'intervention. Les résultats hémodynamiques sont très satisfaisants, avec un gradient résiduel inférieur à 25 mm Hg dans 9 cas sur 11 ; le gradient moyen passe de 79 mm Hg avant l'intervention à 14 mm Hg en fin d'intervention ou au contrôle hémodynamique tardif ;

L'efficacité hémodynamique de la résection du diaphragme sous-valvulaire est soulignée par la majorité des auteurs (SOULIE¹²¹, BRAUNWALD¹⁵, LILLEHEI⁸⁴, SHARIATZADEH¹¹⁶, REIS¹¹⁰, KELLY⁷⁸).

Cependant, le contrôle hémodynamique fait à distance de l'intervention montre parfois qu'il persiste un obstacle sous-valvulaire significatif à l'éjection ventriculaire gauche (KELLY⁷⁸, REIS¹¹⁰, CHAMPSAUR²³), alors que le geste chirurgical avait paru efficace ; deux possibilités sont alors évoquées pour expliquer le mauvais résultat hémodynamique :

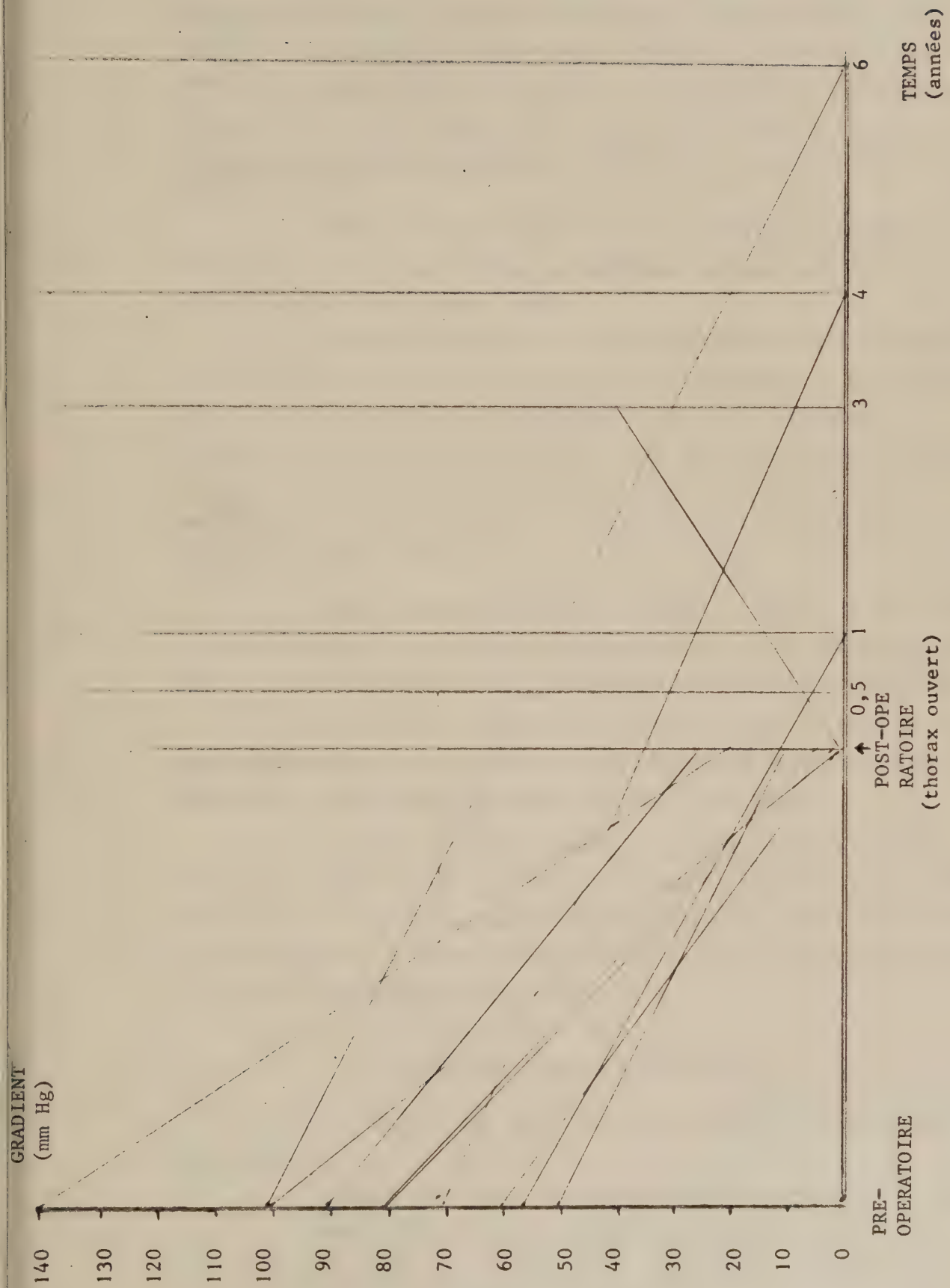
a - Récurrence de la lésion

La persistance de l'obstacle sous-valvulaire a été rapportée dans quelques cas ; KELLY⁷⁸ fait état de deux observations où la réintervention montra la présence d'un aspect fibreux et anfractueux dans la région sous-valvulaire ; CHAMPSAUR²³ signale que plusieurs années après l'intervention, un malade fut réopéré avec la surprise de constater pratiquement le même aspect en diaphragme membraneux qui avait déjà été réséqué.

La réapparition de la lésion anatomique est cependant exceptionnelle ; il s'agit plus souvent probablement de remaniements secondaires à l'intervention ou de lésions que l'étude angiographique ou opératoire avaient peut-être fait minimiser.

b - Myocardiopathie secondaire

Plusieurs auteurs signalent l'apparition après l'intervention chez des malades dont les résultats hémodynamiques sont médiocres de signes de myocardiopathie obstructive secondaire ; REIS¹¹⁰ en particulier observe chez 7 patients la persistance d'un gradient intra-



T A B L E A U V I I

EVOLUTION DES GRADIENTS

ventriculaire avec des réponses, dans chaque cas, caractéristiques de M.C.O. : en particulier, phénomène post-extra-systolique ⁷⁸ typique qui n'avait pas été remarqué avant l'intervention ; KELLY et REIS ¹¹⁰ ont rapporté des phénomènes identiques ; cependant, les évolutions hémodynamiques montrent une extinction ou une diminution progressive (REIS ¹¹⁰) dans tous les cas ; ceci montre bien le caractère purement secondaire de l'obstruction musculaire dans la majorité des cas.

Opératoirement, ainsi que cela a été constaté dans notre série, une hypertrophie asymétrique prédominant dans la région septale est souvent notée.

Dans notre série, les courbes hémodynamiques des malades ayant eu un contrôle avec persistance d'un gradient ne montraient pas d'aspect de myocardiopathie obstructive à l'état basal ; signalons par ailleurs que les contrôles phonomécanographiques de ceux de nos malades dont le résultat post-opératoire est moyen ou médiocre et qui avaient eu une myotomie n'ont jamais fait évoquer un aspect de M.C.O.

Enfin, quelques auteurs (PARKER ¹⁰⁴, CHUNG ²⁶) font état d'observations où il existe une pérennisation de la myocardiopathie en faveur véritablement de la coexistence de deux états pathologiques.

Une cause de résultat insuffisant résulte, dans une de nos observations, (Obs. 7) de l'apparition d'un gradient supra-valvulaire probablement en rapport avec l'aortotomie.

Sur le plan angiographique, on note la disparition de l'obstacle sous-valvulaire, mais ainsi que le rapportent la plupart des auteurs, la région sous-valvulaire ne paraît jamais totalement normale, surtout dans les types II et III ; notre expérience est cependant insuffisante pour conclure.

7°) - Résultats globaux (Tableau VIII)

Les malades ont été classés en résultats bons, moyens, ou mauvais :

- Bon : vie normale ou sub-normale ; petit souffle résiduel ; régression ou stabilisation électrique ; I.A. inchangée ; éventuellement normalisation phonomécanographique et/ou hémodynamique ; 14 malades ont eu un tel résultat.

- Moyen : Amélioration fonctionnelle légère mais persistance de signes auscultatoires ou phonomécanographiques d'obstruction ; une aggravation moyenne de l'I.A. a été incluse dans cette catégorie où sont classés 8 malades.
- Mauvais : Aucun résultat fonctionnel ou aggravation progressive ; il s'agit de 3 malades présentant une I.A. sévère et d'une malade chez qui une réintervention fut nécessaire.

La lecture du tableau VIII appelle à notre sens quelques remarques :

a - Dans les formes en diaphragme bien localisé
(types I et II)

La mortalité opératoire est de 8 % comparable à celle d'autres séries ; on observe 50 % de bons résultats ; la comparaison avec d'autres séries est gênée du fait de quelques différences dans la classification anatomique ; REIS¹¹⁰ observe 57 % de bons résultats fonctionnels et hémodynamiques ; pour KELLY⁷⁸, les résultats sont excellents dans la quasi-totalité des types I ; par contre, dans les types II, le pourcentage est inférieur à 50 % ; il est également à 50 % pour SHARIATZADEH¹¹⁶ ; dans la série rapportée par CHAMPSAUR²³, 70 % des malades ont un résultat satisfaisant (30 % mènent une vie comportant des activités sportives).

Existe-t-il une différence entre les types I et II ainsi que le pense KELLY⁷⁸ ? Cette différence n'apparaît pas dans notre série ; on notera que, pour cet auteur, les résultats excellents dans le type I proviennent d'une part, de ce que le gradient moyen avait été noté moins important (c'est le cas inverse pour nos malades) et, d'autre part, parce que les difficultés chirurgicales ont été moins grandes en raison de l'absence, en général, d'anomalies autres que le diaphragme lui-même ; en réalité, les cas favorables chirurgicalement englobent non seulement le type I, mais aussi certaines formes II ; angiographiquement, il est extrêmement difficile même lorsque le diaphragme paraît complet et bien localisé, de prévoir ces mauvaises surprises anatomiques : ce fut ainsi le cas du mauvais résultat post-opératoire observé chez un de nos type I

(Obs. 17) où le diaphragme contractait des rapports étroits, non seulement avec les valves aortiques, ce qui est habituel dans ce type, mais aussi avec la grande valve mitrale, ce qui l'est beaucoup moins ; on est du reste surpris de ne pas trouver dans ce groupe I plus d'I.A. post-opératoires, dans notre série comme dans celles de la littérature.

En ce qui concerne le type II on observe 50 % de bons résultats, mais nous notons qu'il donne lieu à la totalité de la mortalité opératoire et post-opératoire, à une I.A. et à une ré-intervention (mais le diaphragme n'avait pas été réséqué) ; là encore, bien plus que dans les types I, la qualité du résultat est sous la dépendance de la part d'obstruction qui revient à l'anneau fibreux lui-même, le reste étant peu accessible à la chirurgie ; rappelons également le rôle de l'hypertrophie asymétrique soulignée par beaucoup (REIS¹¹⁰, FISCHER⁴³, KELLY⁷⁸, CHAMPSAUR²³).

b - Dans les formes plus diffuses

Elles représentent heureusement un petit nombre de cas ; la mortalité opératoire y est sévère, d'autant qu'à l'inverse des formes en diaphragme, elles peuvent donner lieu à des troubles dans les premiers mois de la vie ; les résultats fonctionnels et hémodynamiques sont moins satisfaisants (un seul bon résultat dans notre série) ; parmi les 5 malades opérés par REIS¹¹⁰ et qui appartiennent soit au type III, soit au type IV, un seul eut un bon résultat ; un gradient significatif persista chez les 4 autres malades ; de plus, pour 4 sujets chez qui le niveau du gradient était valvulaire ou indéterminé (ce qui est possible, rappelons-le, dans les formes extrêmes), il n'y eut aucune efficacité du geste chirurgical et deux décès.

Quant aux formes avec anomalies mitrales majeures, elles apparaissent comme difficilement accessibles à la chirurgie ; leur traitement nécessite un remplacement valvulaire mitral ; rappelons qu'un cas de traitement conservateur a été rapporté avec succès (Mc LEAN⁸⁹).

Au total, les résultats chirurgicaux sont assez satisfaisants dans les formes en diaphragme, médiocres dans les formes plus diffuses ; d'où l'importance de la qualité des examens angiographiques pré-opératoires ; l'intervention ne met cependant pas le malade à l'abri d'une greffe infectieuse ou d'une mort subite.

RESULTATS TYPE	BONS	MOYENS	MAUVAIS	MORT SUBITE	DECES POST OPERATOIRE	
I = 7	4	2	1 (I.A. + I.M.)	0	0	2 / 25 = 8 % FORMES EN DIAPHRAGME
II = 18	9	5 (une I.A.)	1 = Réin- terven- tion	1	2	
III = 3	1	1	1 (I.A.)	0	0	2 / 6 = 33,3 %
IV = 1	0	0	0	0	1	
NON CLASSES = 2	0	0	1 (I.A. + Bloc A.V)	0	1	
TOTAL = 31	14 (45 %)	8 (25,8%)	4 (12,9 %)	1		4

TABLEAU VIII

RESULTATS POST-OPERATOIRES GLOBAUX

CHAPITRE V

ÉVOLUTION SPONTANÉE

INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

EVOLUTION SPONTANEE

L'évolution spontanée du rétrécissement aortique sous-valvulaire en diaphragme est relativement peu connue, les travaux englobant en général cette variété particulière dans l'évolution des rétrécissements aortiques purs congénitaux; très récemment, ont été publiées quelques études hémodynamiques itératives pour chacune des principales formes : valvulaire et sous-valvulaire en diaphragme (MODY⁹³ 1975).

1°) - Données cliniques

Un relatif optimisme a régné autrefois en ce qui concerne l'évolution spontanée des sténoses aortiques congénitales, du moins pour ce qui est des formes peu serrées ; cependant, la fréquente mauvaise tolérance de cette cardiopathie dans l'enfance a été reconnue (BRAUNWALD¹⁵, BRAVERMAN¹⁶) ; L'évolution des formes serrées aboutit finalement à l'insuffisance cardiaque globale; au-delà de laquelle le délai de survie est rarement supérieur à quelques années.

SPENCER¹²⁴ avait fait la remarque que les sténoses sous-valvulaires étaient rarement observées au-dessus de 30 ans et jamais au-delà de 50 ans ; la publication ultérieure d'autres séries confirma ces constatations, avec cependant quelques rares cas inventoriés ou opérés après 50 ans ; dans notre série, rappelons-le, trois sujets sont âgés de 40 ans ou plus (dont une femme de 67 ans) et la moyenne d'âge observée est un peu supérieure (17 ans) à la moyenne d'âge retrouvée ailleurs. La forme valvulaire, en général calcifiée, se voit par contre, plus communément à une âge relativement tardif.

La forme sous-valvulaire de la cardiopathie se présente donc, a priori, comme plus sévère, que la variété valvulaire. Quant aux formes plus diffuses, elles sont, nous l'avons vu, fréquemment mal tolérées dans les premiers mois de la vie et leur observation est assez rare à l'âge où la cardiopathie est en général inventoriée ou opérée.

Quelle est la valeur pronostique des principaux symptômes cliniques et para-cliniques ? Il n'est possible de faire état que de ce que l'on observe dans les sténoses congénitales, toutes formes confondues.

Les statistiques cliniques portent sur les rétrécissements aortiques purs, congénitaux ou acquis ; MITCHELL⁹² sur 533 cas, trouve une moyenne de survie de 4 ans après le début des premiers signes d'angor, de 3 ans après la première syncope, et de 2 ans après le début de la défaillance cardiaque ; la survenue d'un angor ou de syncopes d'effort est donc classiquement de mauvais pronostic, mais des exemples d'évolution sur de nombreuses années après l'apparition de ces symptômes sont signalés dans la littérature (FRIEDBERG⁴⁷) ; la valeur pronostique très péjorative de l'insuffisance cardiaque est confirmée par tous ; la survie n'excède pas 7 mois pour J. NORMAND¹⁰⁰, 9, 3 mois pour CONTRATTO et LEVINE²⁹.

Chez l'enfant, la progression des symptômes cliniques et électriques jusqu'à constitution d'une sténose significative interviendrait chez environ 40 % (COHEN, FRIEDMAN et BRAUNWALD²⁸) des sujets étudiés sur une période de 5 à 7 ans présentant initialement des signes de sténose modérée (proportion jugée d'après la modification des signes électrocardiographiques).

Dans notre série, la durée moyenne entre la date d'apparition des premiers symptômes (celle-ci était connue dans 18 cas) et la date d'intervention est de 8, 7 ans ; cette durée moyenne est pratiquement identique si on ne tient compte que de l'angor et des syncopes ; la progression des signes fonctionnels est d'ailleurs difficile à interpréter chez l'enfant, sauf lorsque apparaissent un angor net ou des syncopes.

Les variations de l'électrocardiogramme ne seraient que faiblement corrélées avec la progression de la sténose (FRIEDMAN⁴⁹) ; en réalité, l'absence de variations électriques n'élimine pas une certaine aggravation de la cardiopathie ; mais l'aggravation électrique indique toujours la constitution d'une sténose significative.

L'évolution spontanée peut, de plus, être marquée par l'apparition de la greffe infectieuse et éventuellement de la mort subite :

- La greffe infectieuse :

Il s'agit d'une éventualité reconnue déjà anciennement (WIGLESWORTH¹³⁴, SMART¹¹⁸). J. NORMAND¹⁰⁰ en a présenté un cas anatomique ; MORROW⁹⁵ en 1965 fait état de 4 cas (dont 3 opérés) et DI MATTEO³⁵ de 2 cas (dont un anatomique) ; rappelons que le point d'appel est constitué par les lésions valvulaires secondaires au jet sous-jacent ; exceptionnellement, le diaphragme lui-même ou la grande valve de la mitrale peut être intéressé par le processus infectieux (MORROW⁹⁴).

Sa fréquence est cependant très difficile à apprécier ; elle serait de 8,3 % pour toutes formes de sténoses aortiques congénitales (Maud ABBOTT¹), mais EDWARDS³⁹ signale son exceptionnelle fréquence dans les formes sous-valvulaires en diaphragme : 13 fois sur 42 observations colligées, soit une proportion de l'ordre de 30 % qui serait plus importante encore pour FONTANA⁴⁴ et WALSCH¹³³.

Dans notre série, il n'y a jamais eu d'antécédents cliniques d'E.I et nulle séquelle n'a été constatée opératoirement, de même que dans plusieurs séries chirurgicales (REIS¹¹⁰, DEUTSCH³³, KELLY⁷⁸, SHARIATZADEH¹¹⁶).

Au total, il est certain qu'une telle complication doit toujours être redoutée et que toutes les précautions préventives doivent être prises, mais l'E.I. nous a paru moins fréquente que classiquement.

- La mort subite :

Globalement, dans les sténoses congénitales, la fréquence de la mort subite varie entre les chiffres de 4% et de 18% (MARQUIS⁸⁶); elle est évaluée à 7,5 % par REYNOLDS¹¹¹; FRIEDBERG⁴⁷ admet le chiffre moyen de 10 %, mais dans un assez grand nombre de cas, il s'agit de sténoses mal tolérées, surtout électrocardiographiquement ; ONGLEY¹⁰³ et PECKHAM¹⁰⁵ ont montré qu'il existait une bonne corrélation entre la fréquence de la mort subite et l'intensité des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche ; cependant, l'absence de ceux-ci n'élimine pas totalement le risque de mort subite et nombre d'auteurs (REYNOLDS¹¹¹, BRAVERMAN¹⁶, GLEW⁶¹) ont rapporté des issues fatales inopinées chez des sujets dont l'ECG était normal. GENGLER⁵⁸, sur 14 évolutions spontanées de sténoses sous-valvulaires en diaphragme suivies pendant une durée moyenne de 3 ans, note une aggravation spontanée dans 64 % des cas et une mort subite (7,1 %).

2°) - Données hémodynamiques récentes

Plusieurs études récentes (BANDY⁷, COHEN²⁸, EL-SAID⁴¹, HURWITZ⁷⁶, VIJAYAN¹³², FRIEDMAN⁴⁹) concernent des contrôles hémodynamiques itératifs, mettant en évidence l'évolutivité de la cardiopathie ; l'étude de MODY⁹³, celle de EL-SAID⁴¹ sont particulièrement précieuses, car elles comparent les évolutions respectives des sténoses

valvulaires et des sténoses en diaphragme ; de ces différents travaux on peut retenir un certain nombre de faits :

- Toutes formes anatomiques confondues, les gradients augmentent, à partir de valeurs faibles jusqu'à des valeurs chirurgicales, chez environ un tiers des enfants soumis à ces contrôles et ceci dans des intervalles de temps de 5 à 7 ans pour COHEN²⁸, de 4 à 8 ans pour VIJAYAN¹³² ; parfois l'augmentation des gradients est significative au terme d'intervalles beaucoup plus courts (18 mois pour EL-SAID) ;

- Dans les sténoses sous-valvulaires en diaphragme, il semble que l'évolution hémodynamique spontanée soit au moins, sinon plus sévère, que dans les formes valvulaires ;

- EL-SAID⁴¹, rapportant les évolutions de 18 enfants porteurs d'une sténose valvulaire et de 6 enfants d'une sténose sous-valvulaire, note un accroissement moyen du gradient supérieur dans les formes sous-valvulaires, dont un seul cas reste stable au bout de 18 mois.

- MODY⁹³ compare l'évolution d'un groupe de 22 enfants (âge moyen : 4, 6 ans) porteurs d'un R.A. valvulaire avec un groupe de 6 sujets (3, 8 ans) porteurs d'une sténose en diaphragme ; les intervalles moyens de surveillance sont respectivement de 6, 7 années et de 4, 2 années ; dans le premier groupe, 6 malades n'évoluent pas et 16 malades s'aggravent, avec au total une augmentation moyenne de gradient de 19 mm ; 13 malades ont une augmentation de plus de 20 mm ; dans le deuxième groupe (sténoses en diaphragme) tous les gradients augmentent et ceci pendant une période moyenne de surveillance plus courte ; l'augmentation moyenne est de 33 mm Hg.

Ces constatations ne portent évidemment pas sur de grandes séries ; elles ont cependant le mérite de montrer la tendance évolutive nette de ces cardiopathies chez l'enfant asymptomatique ; rappelons, en effet, que ces études portent exclusivement sur des enfants non gênés et dont les gradients de départ sont toujours non chirurgicaux, c'est-à-dire en fait inférieurs à 50 mm.

Nous-même, ne pouvons faire état que de l'évolution hémodynamique de deux enfants :

- l'un cathétérisé pour la première fois à l'âge de 6 ans avait vu son gradient augmenter de 20 mm Hg à 80 mm Hg au bout de 9 ans d'évolution ; le développement d'une hypertrophie ventriculaire gauche électrique a été pratiquement le seul signe d'aggravation.

- l'autre avait été cathétérisé pour la première fois à l'âge de 11 ans ; au bout de 3 ans d'évolution, le gradient était passé de 40 à 140 mm Hg ; il y avait eu une discrète évolution électrique ; en réalité, la prise de pression à thorax ouvert montra seulement un gradient de 60 mm Hg (peut-être s'agissait-il d'une courbe de butée lors du second cathétérisme) ; il n'existait pas à l'intervention d'aspect de myocardiopathie obstructive ; cette malade a du reste été recathétérisée 3 ans après et il persiste toujours un gradient de 40 mm Hg, sans aspect morphologique de M.C.O.

Nous pensons donc, au total, que les sténoses aortiques congénitales sous-valvulaires en diaphragme sont des cardiopathies assez nettement évolutives, non seulement dans le très jeune âge, mais encore dans l'enfance ; néanmoins l'augmentation des gradients est en général moins importante lorsque les sujets sont suivis à partir de 10 ans. L'opinion selon laquelle les sujets asymptomatiques au delà de 20 ans bénéficieraient d'un bon pronostic nous paraît exagérément optimiste en ce qui concerne les formes en diaphragme dont, du reste, peu de cas sont observés après 30 ans. L'apparition d'angor et/ou de syncopes d'effort, surtout la présence ou l'augmentation des signes électriques doivent faire redouter une évolution péjorative, mais la mort subite peut se voir, même en dehors de ce contexte.

INDICATIONS THERAPEUTIQUES

La thérapeutique est essentiellement chirurgicale ; cependant on sera amené à envisager un traitement médical par les β - bloquants dans les cas rares où coexiste une myocardiopathie obstructive franche ou encore en période post-opératoire, si les résultats objectifs paraissent insuffisants et si une hypertrophie septale importante a été notée au cours de l'intervention.

En pratique, devant la découverte chez l'enfant ou l'adulte d'une sténose aortique pure ou avec une insuffisance aortique discrète, le premier problème est de prendre ou non une décision d'exploration hémodynamique et angiographique : même si l'échocardiographie paraît capable de séparer les formes valvulaires et para-valvulaires et de donner une idée précise du degré d'hypertrophie myocardique, les techniques angiographiques, seules, permettent d'affirmer le diagnostic avec certitude et de préciser le type anatomique dont dépend dans une certaine mesure l'indication opératoire.

A - INDICATIONS DU CATHETERISME

Le cathétérisme accompagné d'une étude angiographique est évidemment indiqué chaque fois que des signes cliniques, électriques ou radiologiques témoignent à l'évidence de la mauvaise tolérance de la cardiopathie.

En réalité, de plus en plus souvent, le problème se pose devant la découverte d'un souffle d'éjection aortique chez un sujet asymptomatique.

Certains auteurs (PERNOT¹⁰⁷, FRIEDMAN⁴⁸) proposent de cathétériser systématiquement ces enfants, même si les données électriques sont rassurantes et que la surveillance clinique régulière ultérieure ne montre pas de signes d'aggravation ; il est même proposé de répéter les examens au bout d'une période de 5 à 7 ans, tant paraissent fréquentes les évolutions hémodynamiques à bas bruit.

Une optique non systématique paraît cependant également raisonnable et une surveillance médicale régulière doit être instituée, d'autant que les examens para-cliniques permettent de séparer

les formes peu serrées des formes plus serrées ; nous ne reviendrons pas ici sur la grande valeur de la surveillance électrocardiographique, du volume cardiaque et du phonocardiogramme, ce dernier examen n'étant malheureusement pas réalisable chez le petit enfant.

L'échocardiogramme paraît être une technique séduisante ; il semble qu'il soit capable dans de nombreux cas d'assurer le diagnostic du niveau de l'obstruction, de donner une idée du gradient hémodynamique par la mesure de l'épaisseur de la paroi ventriculaire ; dans les formes plus évoluées, il permet aussi de juger le degré d'hypertrophie septale ou de dépister une myocardiopathie obstructive associée.

B - INDICATIONS OPERATOIRES

Elles sont différentes suivant que l'on a affaire aux formes en diaphragme véritable (type I et type II) ou aux autres formes.

1°) - Dans les formes en diaphragme

- L'existence d'un angor d'effort, de syncopes d'effort, en général accompagnés de dyspnée, à fortiori la présence d'une défaillance cardiaque globale est pour, tous les auteurs, une indication formelle d'intervention, quel que soit le gradient ; il est du reste rare que celui-ci soit très faible ; rappelons cependant que, sur nos trois cas où existaient isolément un angor ou des syncopes, le gradient était, chez un malade, à 40 mm Hg.

- Le problème de l'indication opératoire se pose principalement lorsque le sujet est asymptomatique ou ne présente qu'une dyspnée très modérée ; habituellement les signes radiologiques et électrocardiographiques sont discrets ; les gradients sont dans la zone moyenne ; dans notre série, les malades asymptomatiques avaient des gradients au moins égaux à 60 mm Hg.

Beaucoup d'auteurs ont opéré leurs malades à partir de gradients supérieurs ou égaux à 50 mm Hg (DUBOST³⁶, BRAUNWALD¹⁵, Mc GOON⁸⁸, COHEN²⁸) ; d'autres exigent des chiffres un peu plus élevés : 60 mm Hg pour SHARIATZADEH¹¹⁶, 70-75 mm Hg pour FRIEDMAN⁴⁹ ; nous pensons qu'il est licite de fixer un intervalle compris entre 50 et

60 mm Hg, d'autant qu'on est en droit d'espérer une annulation du gradient par la chirurgie, ce qui n'est pas le cas de la chirurgie non conservatrice où persiste obligatoirement le léger gradient trans-prothétique ; on pourra également tenir compte de la surface aortique calculée : inférieure à 0,50 cm², elle est pour BRAUNWALD¹⁵ ou FRIEDMAN⁴⁸ une indication opératoire formelle ; le niveau de la pression télédiastolique ventriculaire gauche ou de la pression capillaire moyenne devra également peser dans la décision opératoire, d'autant que la prise de pression capillaire peut être facilement répétée puisque ne nécessitant qu'un cathétérisme droit. Les indications opératoires nous semblent devoir être d'autant plus largement posées que l'étude angiographique aura montré :

- un obstacle parfaitement visible avec absence d'encoches ou d'images irrégulières du côté septal, meilleur garant d'une résection efficace,
- l'absence de fixité des parois de la chambre d'éjection aortique.

De plus, chez ces sujets asymptomatiques, dont les gradients sont limites, plusieurs arguments engagent à ne pas trop différer l'intervention :

- le risque d'une greffe infectieuse ou d'une mort subite,
- le remaniement des valves aortiques, pouvant compromettre la chirurgie conservatrice,
- la possibilité de constitution d'une hypertrophie septale progressive.

2°) - Dans les formes diffuses ou avec anomalies mitrales

Elles sont infiniment plus rares que les précédentes ; elles peuvent se voir également chez le nourrisson, entraînant alors un tableau d'insuffisance cardiaque, comme ce fut le cas dans une de nos observations. Autant l'efficacité du geste chirurgical est satisfaisante dans les formes I et II, autant elle est plus aléatoire dans les formes III et IV, car un rétrécissement diffus de la chambre d'éjection n'est guère accessible à une opération de résection ; rappelons que dans notre série nous n'avons observé qu'un bon résultat ; BRAUNWALD¹⁵ avait du reste souligné la gravité de ces formes diffuses.

Aussi, l'indication opératoire ne doit-elle être posée qu'avec la plus grande circonspection, voire la main forcée ; REIS¹¹⁰ n'a jamais opéré de telle formes avec des gradients inférieurs à 90 mm Hg, ce qui correspondait à des surfaces aortiques comprises entre 0,20 cm² et 0,37 cm².

Cependant, si le gradient est bien intra-ventriculaire et si l'angiographie est en faveur d'un obstacle réséquable, suffisamment visible, ces formes paraissent tout de même accessibles à la chirurgie.

Quant aux formes avec anomalies mitrales majeures elles sont difficiles à prévoir angiographiquement ; elle relèvent d'un remplacement valvulaire mitral ; chez l'enfant cependant, on se heurte pour l'instant à des difficultés considérables. REIS¹¹⁰ fait état de trois cas avec évolution post-opératoire fatale chez des enfants dont la taille de la cavité ventriculaire gauche était incompatible avec la prothèse.

3°) - Dans les formes associées

a - Myocardiopathie obstructive associée

Nous ignorons la signification pathologique exacte qui s'attache à cette association ; révélée après l'intervention, elle ne paraît être que secondaire à l'obstacle fixe sous-valvulaire ; parfois, il paraît s'agir d'une véritable coexistence de deux pathologies ayant peut-être une même origine ; la "myocardiopathie obstructive" peut être observée dans tous les types, mais certainement plus fréquemment dans le type III (sténose fibro-musculaire) ; le problème du traitement n'est pas résolu pour autant ; la myotomie, complémentaire de la résection, a été recommandée par tous les auteurs ; rappelons qu'elle a été pratiquée fréquemment dans notre série, avec apparemment d'assez bons résultats.

b - Lésions valvulaires et supra-valvulaires associées

Chez l'adulte, les lésions valvulaires peuvent parfois conduire à la mise en place d'une prothèse aortique (comme ce fut le cas chez deux de nos malades, dont une bicuspidie calcifiée).

Chez l'enfant, une commissurotomie plus ou moins importante est parfois nécessaire, mais cela est rare, du moins dans les formes

en diaphragme ; lorsqu'il s'agit d'une forme III ou IV avec sténoses étagées, il ne faut intervenir que lorsque le gradient intra-ventriculaire est prédominant et qu'un bénéfice hémodynamique peut être attendu ; dans les autres cas (il s'agit le plus souvent de nourrissons), l'indication opératoire ne sera posée que la main forcée.

Enfin, on sait (GOURGON⁶³) que le traitement chirurgical des sténoses doubles sous-valvulaire en diaphragme et supra-valvulaire a pu donner de bons résultats.

c - Cardiopathies associées

On sait qu'elles sont relativement fréquentes ; la coarctation aortique est traitée en général dans un premier temps ; il en est de même pour le canal artériel dont la cure a été faite dans un de nos cas quelques mois avant l'intervention ; il est possible de pratiquer cette intervention dans le même temps opératoire, de même que la cure d'une C.I.V. haut située.

CONCLUSIONS

A la faveur de trente et un dossiers de malades opérés entre 1960 et 1975, dont l'âge moyen est de 17 ans, nous avons étudié les différents aspects anatomiques des sténoses aortiques congénitales sous-valvulaires, auxquelles correspondent assez étroitement quatre types radiologiques. Cliniquement il ne nous a pas paru possible de différencier les sténoses sous-valvulaires des sténoses orificielles. Les résultats opératoires ont été également envisagés.

Anatomiquement, la gêne à l'éjection aortique est constituée, dans la plupart des cas, par un véritable diaphragme, membraneux ou fibreux, dont la distance par rapport aux valves aortiques est variable ; 25 de nos observations correspondaient à ce type anatomique habituel.

Plus rarement l'obstruction est constituée par un bourrelet fibreux incomplet ou même par un rétrécissement diffus de la région sous-valvulaire ; cela était le cas de quatre de nos observations.

Les anomalies des structures avoisinantes prennent une part plus ou moins importante dans la genèse de l'obstruction. :

- Les sigmoïdes aortiques ne sont retrouvées normales que dans la moitié des cas ; il s'agit le plus souvent de lésions acquises sous l'effet du jet sous-valvulaire ; beaucoup plus rarement (3 cas) , il existe une bicuspidie ; une sténose valvulaire associée minime a été constatée deux fois ; les calcifications sont exceptionnelles même chez l'adulte.

- Les anomalies mitrales (anomalies d'insertion de la valve septale ou anomalies portant sur les cordages) ont été notées cinq fois, parmi lesquelles elles paraissaient 2 fois avoir une part majeure dans le mécanisme de l'obstruction.

- L'hypertrophie septale peut s'observer dans toutes les formes ; elle était présente dans un tiers de nos observations et dans toutes les formes en bourrelet. L'association à une véritable myocardiopathie obstructive du ventricule gauche est rare (1 exemple dans notre série).

Une coarctation aortique était associée chez 20 % de nos malades.

Sur le plan clinique, le souffle éjectionnel a les mêmes caractères auscultatoires que dans la forme valvulaire, avec cependant quelques atypies topographiques, mais qui ne permettent pas de conclure; une insuffisance aortique accompagne très fréquemment le souffle systolique (75 % de nos cas) ; l'absence du click éjectionnel n'est pas constante (celui-ci est présent dans environ 10 % des formes sous-valvulaires). L'électrocardiogramme et le phonocardiogramme sont indispensables pour préciser le degré de sténose.

Parmi les techniques non invasives, seule l'échocardiographie dont nous n'avons pas l'expérience dans notre série, permettra sans doute dans l'avenir de faire le diagnostic du niveau de l'obstruction, ce qui est impossible cliniquement.

Les explorations hémodynamiques et angiocardiographiques affirment le diagnostic et sont indispensables pour poser une indication opératoire :

- Le cathétérisme gauche met en évidence un gradient systolique ventriculo-aortique, de siège intra-ventriculaire ; des causes d'erreur sont possibles, par excès ou par défaut, mais elles ont été peu nombreuses dans notre série.

- Le cathétérisme droit permet de dépister un shunt gauche-droit associé, de mesurer la pression capillaire moyenne et un éventuel retentissement de la cardiopathie sur la petite circulation ; il a l'avantage de pouvoir être facilement répété.

- L'angiocardiographie apporte de précieux renseignements ; elle devrait comporter idéalement une injection ventriculaire gauche et une injection à la racine de l'aorte (cette dernière étant remplacée par une injection dans la poche sous-valvulaire lorsque l'insuffisance aortique est absente) ; elle nous a permis de classer nos observations en quatre types :

- . Type I et II où l'obstacle est vu sous forme d'une clarté linéaire, parallèle au plancher valvulaire aortique, bien visible en particulier de face ou en oblique antérieure droite (25 observations) :

Le diaphragme est mince et situé très près des valves dans le type I (7 observations)

Il est plus épais et plus à distance des valves dans le type II

dont la reconnaissance radiologique est la plus facile (18 observations).

• Type III et IV où l'obstruction est moins localisée donc moins bien visible radiologiquement (4 observations) ; l'hypertrophie septale est pratiquement constante.

Les résultats post-opératoires sont très satisfaisants pour nos 25 cas de forme en diaphragme, avec plus de la moitié d'excellents résultats : la mortalité opératoire immédiate a été de 8 % et secondaire de 4 % ; on ne relève qu'une seule évolution défavorable en rapport avec une insuffisance aortique sévère ; nous n'avons pas observé de greffe infectieuse.

Par contre les résultats sont beaucoup moins bons dans les formes diffuses ou avec anomalies mitrales ; en effet, sur six malades il y eut deux décès post-opératoires immédiats (il s'agissait de deux nourrissons), deux insuffisances aortiques et un seul résultat satisfaisant.

Les indications opératoires nous paraissent donc devoir être assez larges dans les formes en diaphragme, d'autant que l'évolution spontanée de la cardiopathie semble relativement sévère. L'angor et les syncopes d'effort sont une indication opératoire formelle ; lorsque le malade est asymptomatique, on tiendra surtout compte de la présence ou de l'apparition de signes d'hypertrophie ventriculaire gauche, d'un gradient supérieur à 50 mm Hg, d'une augmentation de la pression télédiastolique ventriculaire gauche ou capillaire. Il demeure néanmoins une inconnue sur l'avenir lointain de la fonction valvulaire aortique.

Dans les formes diffuses, les indications chirurgicales doivent être plus réservées.

Vu le Directeur de l'U.E.R. Sud-Ouest
J.M. ROBERT

Le Président de la Thèse
A. PERRIN.

Vu et Permis d'Imprimer
Lyon, le 27 février 1976

Le Président de l'Université Claude Bernard
Président du Comité de Coordination des
Etudes Médicales

D. GERMAIN

OBSERVATIONS UTILISÉES

Service de Mr. le Professeur FROMENT

N° 1	SAU...	7203197	
N° 8	BOY...	12148	Pav. N
N° 12	GUY...	7100917	
N° 14	FLA...	7123	Pav. N
N° 15	FRE...	7404135	
N° 16	CLE...	11370	Pav. N
N° 18	DUC...	7408081	
N° 19	OLL...	7201109	
N° 22	LAP...	10966	Pav. N

Service de Mr. le Professeur PERRIN

N° 3	COS...	7306088	
N° 24	SPA...	7404956	
N° 26	MAR...	7504647	
N° 27	GAR...	7005920	
N° 28	COS...	7503525	

Service de Mr. le Professeur GONIN

N° 6	GAZ...	7101213	
N° 7	LAU...	7107690	
N° 20	SOU...	2110	
N° 29	MAR...	7207128	
N° 30	CHA...	7503330	

Service de Mr. le Professeur MICHAUD

N° 13	RIC...	7303609	
N° 17	LEG...	CEC N° 617	Pav. 0
N° 21	MAR...	7307342	
N° 23	BAL...	CEC N° 62	Pav. 0

Service de Mr. le Professeur NORMAND

N° 2	GIR...	7003087	
N° 4	TAL...	7105399	
N° 5	GOM...	7304846	
N° 9	LAM...	7405488	
N° 10	RAI...	7207310	
N° 11	BOU...	7400339	
N° 25	GUE	7207867	
N° 31	JOU...	7402614	

BIBLIOGRAPHIE

1. ABBOT (M.E.)
Atlas of congenital cardiac disease.
Amer. Heart. Ass. New York, 1936.
2. ALBOU (E.), PITON (A.), LANFRANCHI (J.)
Aspects angiocardigraphiques des sténoses congénitales de l'orifice aortique
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57, 1083-1106.
3. ALBOU (E.), LANFRANCHI (J.), PITON (A.), TRICOT (J.L.) LE GOUBEY (J.)
Atlas d'angiocardigraphie des cardiopathies congénitales
1971, 83-86.
4. ARAVANIS (C.), LUISADA (A.A.)
Obstructive and relative aortic stenosis ; differential diagnosis by phonocardiography
Am. Heart J., 1957, 44, 33.
5. BAKER (C.), SOMERVILLE (J.)
Résults of surgical treatment of aortic stenosis.
Brit. Med. J., 1964, 1, 197-205.
6. BALTAXE (H.A.), MOLLER (J.H.), AMPLATZ (K.)
Membranous subaortic stenosis and its associated malformations
Radiology, 1970, 95, 287-291.
7. BANDY (G.E.), VOGEL (J.H.K.)
Progressive congenital aortic stenosis.
Chest, 1971, 60, 189.
8. BARON (M.G.)
The angiocardigraphic diagnosis of valvular stenosis.
Circulation, 1971, 44, 143-154.
9. BEARD (E.F.), COOLEY (D.A.), LATSON (J.R.)
Continued congenital subaortic stenosis and infundibular subpulmonic stenosis. Report of a case with successful surgical treatment.
Arc. Intern. Med., 1957, 100, 647-650.
10. BECU (L.M.), TAUXE (W.N.), DUSHANE (J.W.), EDWARDS (J.E.)
A complex of cardiac anomalies : ventricular septal defect, biventricular origin of the pulmonary trunk and subaortic stenosis.
Am. Heart J., 1955, 50, 901-911.
11. BJORK (V.O.), HULTQUIST (G.), LODIN (H.)
Subaortic stenosis produced by an abnormally placed anterior mitral leaflet.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1961, 41, 659-669.

12. BLOCK (P.C.), POWELL (W.J.), DINSMORE (R.E.), GOLDBLATT (A.)
Coexistent fixed congenital and idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Am. J. Cardiol., 1973, 31, 523-526.
13. BLOOM (K.R.), MEYER (R.A.), BOVE (K.E.), et KAPLAN (S.)
The association of fixed and dynamic left ventricular outflow obstruction.
Am. Heart J., 1975, 89, 586-590.
14. BRACHFELD (N.), GORLIN (R.)
Subaortic stenosis : a revised concept of the disease.
Medecine, 1959, 38, 515-433.
15. BRAUNWALD (E.), GOLDBLATT (A.), AYGEN (M.M.), ROCKOFF (S.T.), MORROW (A.G.)
I Congenital aortic stenosis. Clinical and Hemodynamic findings in 100 patients.
II Surgical treatment and the results of operation.
Circulation, 1963, 27, 426-462.
16. BRAVERMAN (I.B.), GIBSON (S.)
The outlook for children with congenital aortic stenosis
Am. Heart J., 1957, 53, 487.
17. BROCK (R.)
Functional obstruction of the left ventricle (Acquired aortic subvalvular stenosis).
Guy's Hosp. Rep., 1957, 106, 221-238.
18. BROCK (R.)
Aortic subvalvular stenosis : surgical treatment.
Guy's Hosp. Rep., 1959, 108, 144-158.
19. BROUSTET (P.), BRICAUD (H.), DALLOCHIO (M.), MULET (M.), ANDRIVET (J.C.)
Confrontation des données anatomiques, hémodynamiques et des mécanogrammes extracardiaques dans les sténoses aortiques.
Arch. Mal. Coeur, 1967, 60, 1273-1292.
20. CAMPBELL (M.)
The natural history of congenital aortic stenosis.
Brit. Heart J., 1968, 4, 514-526.
21. CASTILLO-FENOY (A.), HOUEIX (J.M.), VEBER (G.), KLEPACKI, PIWNICA (A.), TRICOT (R.)
L'échocardiographie dans les valvulopathies aortiques.
Arch. Mal. Coeur, 1974, 67, 827-836.
22. CAYLER (G.C.)
Congenital aortic stenosis. Correlation in clinical and hemodynamic findings with the severity of the lesion.
Dis. Chest, 1969, 55, 368-371.
23. CHAMPSAUR (G.), TRUSLER (G.A.), MUSTARD (W.T.)
Congenital discrete subvalvar aortic stenosis
Surgical experience and long-term follow-up in 20 paediatric patients.
Brit. Heart J., 1973, 35, 443-446.

24. CHEVERS (N.)
Observations on the diseases of the orifice and valves of the aorta.
Guy's Hosp. Rep., 1842, 7, 387.
25. CHRISTIAN (H.A.)
Congenital and acquired aortic stenosis in adults.
Med. Clin. N. Amer., 1933, 16, 773.
26. CHUNG (K.J.), MANNING (J.A.), GRAMIAK (R.)
Echocardiography in coexisting hypertrophic subaortic stenosis and fixed left ventricular outflow obstruction.
Circulation, 1974, 49, 673-677.
27. CLEMENT (A.), ARSLANIAN (L.), MATHIVAT (A.)
Les apports des mécanogrammes dans l'étude des sténoses aortiques valvulaires ou prédominantes.
Arch. Mal. Coeur, 1966, 59, 72-94.
28. COHEN (L.S.), FRIEDMAN (W.F.), BRAUNWALD (E.)
Natural history of mild congenital aortic stenosis elucidated by serial hemodynamic studies.
Amer. J. Cardiol., 1972, 30, 1-5.
29. CONTRATTO (A.W.), LEVINE (S.A.)
Aortic stenosis with special reference to angina pectoris and syncope.
Ann. Int. Med., 1937, 10, 1636-53.
30. COOLEY (D.A.), BEALL (A.C.), HALIMAN (G.L.), BRICKER (D.L.)
Obstructive lesions of the left ventricular outflow tract.
Surgical treatment.
Circulation, 1965, 31, 612-621.
31. DALLOZ (C.), GRAVIER (J.), VERNEY (R.N.), SCHIENGER (R.)
Exploration hémodynamique et angiocardigraphique du rétrécissement aortique par ponction ventriculaire gauche directe.
J. Med. Lyon, 1960, 1129-1140
32. DELAHAYE (J.P.), DIDIERLAURENT (J.F.), BADOUX (G.), GONIN (A.)
FROMENT (R.)
Corrélations entre les données phonomécanographiques externes, le type anatomique et les critères hémodynamiques de sévérité dans les sténoses aortiques orificielles et juxta-orificielles.
Arch. Mal. Coeur, 1968, 61, 805-830.
33. DEUTSCH (V.), SCHEN-TOV (A.), YAHINI (J.H.), NEUFELD (H.N.)
Subaortic stenosis (discrete form) ; classification and angiographic features.
Radiology, 1971, 101, 275-286.
34. DIDIERLAURENT (J.F.)
Le phonocardiogramme des obstacles à l'éjection ventriculaire gauche.
Thèse Lyon, 1967, n° 132 (Bosc Ed. Lyon).
35. DI MATTEO (J.), VACHERON (A.), LAFONT (H.), AUDOIN (J.)
Rétrécissement fibreux sous-aortique compliqué d'endocardite infectieuse.
Arch. Mal. Coeur, 1969, 62, 1622-1638.

36. DUBOST (C.H.), BLONDEAU (Ch.), d'ALLAINES (C.), PIWNICA (A.)
PASSELECQ (J.), GUERY (J.), NEVEUX (J.Y.)
Sténoses congénitales de l'orifice aortique. Sténoses valvulaires
et sous-valvulaires en diaphragme.
J. Chirurgie, 1965, 90, 7-32.
37. DUCHOSAL (P.N.), FERRERO (C.), LEUPIN (A.), URDANETA (E.)
Advance in the clinical evaluation of aortic stenosis by
arterial pulse recordings of neck.
Am. Heart J., 1956, 51, 861.
38. DILG (J.)
Ein Beitrag Zur Kenntniss seltener Herzanomalien im Anschluss
an einen Fall von angeborener linksseitiger Conus-stenose.
Virchows Arch. path. Anat, 1883, 91, 193.
39. EDWARDS (J.E.),
Pathology of left ventricular outflow tract obstruction.
Circulation, 1965, 31, 586-599.
40. EHLERS (K.H.), HAGSTROM (J.W.C.), LUKAS (D.S.), REDO (S.F.).
ENGLE (M.A.)
Glycogen-storage disease of the myocardium with obstruction
of the left ventricular outflow.
Circulation, 1962, 25, 96-109.
41. EL-SAID (G.), GALIOTO (F.M.), MULLIUS (C.E.), Mc NAMARA (D.G.),
Natural hemodynamic history of congenital aortic stenosis in
childhood.
Amer. J. Card., 1972, 30, 6-12.
42. FAIVRE (G.), GILGENKRANTZ (J.M.), CHERRIER (F.), MULLER (L.)
ADAMEC (R.)
Intérêt des tracés synchrones dans les différents obstacles
à l'éjection ventriculaire gauche.
Arch. Mal. Coeur, 1967, 60, 1304.
43. FISHER (R.D.), MASON (D.T.), MORROW (A.G.)
Results of operative treatment in congenital aortic stenosis.
Pre and post-operative hemodynamic evaluations.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1970, 59, 218-224.
44. FONTANA (R.S.), EDWARDS (J.E.)
Congenital cardiac disease. A review of 357 cases studied
pathologically.
Ed. W.B. SAUNDERS. Philadelphia and London 1962.
45. FORMAN (J.), RIZK (M.)
La sténose aortique sous-orificielle en diaphragme :
considérations cliniques à propos de 10 cas opérés.
Coeur et Med. Int. 1964, 3, 311-317.
46. FRANK (S.), JOHNSON (A.), ROSS (J.)
Natural history of valvular aortic stenosis.
Brit. Heart J., 1973, 35, 41-46.

47. FRIEDBERG (C.K.)
Maladies du coeur.
3e éd. Tome II, Librairie Maloine, Paris, 1273-1311.
48. FRIEDMAN (W.F.), PAPPELBAUM (S.J.)
Indications for hemodynamic evaluation and surgery in congenital aortic stenosis.
Pediatric Clinics of North America, 1971, 18, 1207-1223.
49. FRIEDMAN (W.F.), MODLINGER (J.), MORGAN (J.R.)
Serial hemodynamic observation in asymptomatic children with valvar aortic stenosis.
Circulation 1971, 43, 91-97.
50. FROMENT (R.), GALLAVARDIN (L.), ARON (M.), BADOUX (G.), CHABOT (M.)
Bruits systoliques surajoutés et souffles musicaux dans la pathologie sigmoïdienne aortique.
Acta Cardiologica, 1964, 19, 458.
51. FROMENT (R.), PERRIN (A.), NORMAND (J.), SAINT-PIERRE (A.), DAMATO (C.)
Hypertrophie sténosante du ventricule gauche, forme de rétrécissement aortique sous-valvulaire et forme pseudo-mitrale.
Rev. Lyon. Med. 1963, 12, 5.
52. GALE (A.W.), CARTMILL (T.B.), BERNSTEIN (L.)
Familial subaortic membranous stenosis.
Aust. N. Z. J. Med., 1974, 4, 576-581.
53. GALLAVARDIN (L.)
Le rétrécissement aortique non rhumatismal. Rétrécissement aortique pur ou très prédominant (d'après 50 observations personnelles).
J. Med. Lyon, 1936, 17, 593-605.
54. GALLAVARDIN (L.)
Les syncopes d'effort dans le rétrécissement aortique. Leur fréquence et leur valeur diagnostique.
Arch. Mal. Coeur, 1937, 30, 745-752.
55. GALLAVARDIN (L.), PAUPERT-RAVAULT (P.)
- Le souffle du rétrécissement aortique peut changer de timbre et devenir musical dans sa propagation apexienne.
Lyon Med., 1925, 1523-529.
- Nouveau cas de rétrécissement aortique avec maximum endapexien du souffle.
Lyon Med., 1925, 136, 326-329.
56. GAMBOA (R.), HUGENHOLTZ (P.G.), NADAS (A.S.)
Comparison of electrocardiograms and vectocardiograms in congenital aortic stenosis.
Brit. Heart, J., 1965, 27, 344-354.

57. GAUDEAU (S.), HERREMAN (F.), GUERIN (F.)
Résultats lointains de la chirurgie conservatrice du rétrécissement aortique congénital.
Gaz. Med. France, 1975, 82, 113-114.
58. GENGLER (L.)
Etude angiographique des sténoses aortiques congénitales sous-valvulaires. Contribution au diagnostic, au pronostic et aux indications opératoires.
Thèse Nancy, 1974, 304 pages dactyl.
59. GERARD (R.), LOUCHET (E.)
Précis de Cardiologie de l'enfant.
Masson et Cie, 1973, Paris.
60. GESCHWIND (H.)
Apport de l'Angio et de la cinéangiocardographie dans le diagnostic des obstacles à l'éjection ventriculaire.
Gaz. Med. France, 1970, 77, 2909-2927.
61. GLEW (R.H.), VARGHESE (P.J.), KROVETZ (L.J.), DORST (J.P.), ROWE (R.D.)
Sudden death in congenital aortic stenosis. A review of eight cases with an evaluation of premonitory clinical features.
Amer. Heart J., 1969 78 615-625
62. GORDON (A.S.)
The surgical management of congenital supra- and subvalvular aortic stenosis using deep hypothermia.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1962, 43, 141-156.
63. GOURGON (R.), BOURTHOUMIEUX (A.), LEGRAND (M.), WAYNBERGER (M.), BRUSSET (P.), LANGLOIS (J.)
Double sténose aortique sous-valvulaire en diaphragme et supra-valvulaire en bourrelet.
Arch. Mal. Coeur, 1970, 63, 1773-1783.
64. GRAMIAK (R.), SHAH (P.M.)
Echocardiography of the normal and diseased aortic valve.
Radiology, 1970, 96, 1.
65. GRUNWALD (P.)
Subaortic stenosis of the left ventricle. Report of six cases.
Journal techn. Methods, 1947, 27, 173.
66. GUERIN (F.)
Sténoses aortiques congénitales.
Gaz. Med. France, 1970, 77, 2943-2952.
67. GUNNING (J.F.), OAKLEY (C.M.)
Aortic valve disease in Turner's syndrome.
Lancet. 1970, 21, 389-391.
68. HAHN (C.H.)
Traitement chirurgical des sténoses congénitales de l'appareil valvulaire aortique.
Ann. Chir., 1961, 15, 1347-1348.

69. HANCOCK (E.W.)
Diagnosis of subvalvular aortic stenosis.
Brit. Heart J., 1959, 21, 581.
70. HANCOCK (E.W.)
Differentiation of valvar, subvalvar and supra-valvar aortic stenosis.
Guy's Hosp. Rep., 1961, 1, 1-30.
71. HANCOCK (E.W.)
The ejection sound in aortic stenosis.
Am. J. Med. 1966, 40, 569.
72. HARTMAN (H.)
Fonocardiografie en polscurven in het bijzonder bij aortastenose.
Thèse, Leiden, 1964, Edit. Oegstgeest.
73. HASTREITER (A.R.), RODRIGUEZ-CORONEL (A.), PAUL (M.H.)
Préexcitation syndrome associated with subvalvular aortic stenosis in children.
Pediatrics, 1968, 41, 115-123.
74. HOHN (A.R.), PRAAGH (S.V.), MOORE (A.D.), VLAD (P.), LAMBERT (E.C.)
Aortic stenosis.
Circulation, 1965, 32 suppl. 3, 4-12.
75. HUGENHOLTZ (P.G.), LEES (M.M.), NADAS (A.S.)
The scalar electrocardiogram, vectocardiogram, and exercise electrocardiogram in the assessment of congenital aortic stenosis.
Circulation, 1962, 26, 79-91.
76. HURWITZ (R.A.)
Valvular aortic stenosis in childhood : clinical and hemodynamic history.
J. Pediatr., 1973, 82, 228.
77. KEITH (A.)
- Fate of the bulbus cordis in the human heart. Lancet, 1924, 207, 1267-1273
- Malformations of the Heart. Lancet 1909 2 359-363.
78. KELLY (D.T.), WULFSBERG (E.), ROWE (D.)
Discrete subaortic stenosis.
Circulation, 1972, 2, 309-322.
79. KJELLBERG (S.R.), MANNHEIMER (E.), RUDE (V.), JONSSON (B.)
Diagnosis of congenital heart disease.
Ed. 2, Chicago, 1958, The Year Book Publishers.
80. KUEHL (K.S.), PERRY (L.W.), CHANDRA (R.), SCOTT (L.P.)
Left ventricular rhabdomyoma : a rare cause of subaortic stenosis in a now born infant.
Pediatrics, 1970, 46, 464-468.
81. LAURENCEAU (J.E.), GUAY (J.M.), GAGNE (S.)
Diagnostic des sténoses aortiques par échocardiographie.
Arch. Mal. Coeur, 1974, 67, 565-576.

82. LEES (M.H.), HAUCK (A.J.), STARKEY (G.W.), NADAS (A.S.), GROSS (R.E.)
Congenital aortic stenosis : operative indications and surgical results.
Brit. Heart J., 1962, 24, 31-38.
83. LEVY (M.J.), SELLERS (R.D.), LILLEHEI (C.W.)
Subaortic stenosis : clinico anatomic study and results of surgery in 17 cases.
Dis. Chest, 1964, 46, 714-724.
84. LILLEHEI (C.W.), BONNABEAU (R.C.), SELLERS (R.D.)
Subaortic stenosis. Diagnostic criteria, surgical approach and late follow-up in 25 patients.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1968, 55, 94-104.
85. LUNDQUIST (C.B.), AMPLATZ (K.)
The subvalvar aortic jet.
Radiology, 1965, 85, 635-644.
86. MARQUIS (R.M.), LOGAN (A.)
Congenital aortic stenosis and its surgical treatment.
Brit. Heart J., 1955, 17, 373.
87. MASON (D.T.), MORROW (A.G.), ELQUINS (R.C.), FRIEDMAN (W.F.)
Origin of both great vessels from the right ventricle associated with severe obstruction to left ventricular outflow.
Am. J. Cardiol. 1969, 24, 118.
88. Mc GOON (D.C.), GEHA (A.S.), SCOFIELD (E.L.), DUSUHNE (J.W.)
Surgical treatment of congenital aortic stenosis.
Dis. Chest, 1969, 55, 388-394.
89. Mc LEAN (L.D.), CULLIGAN (J.A.), KANE (D.J.)
Subaortic stenosis due to accessory tissue on the mitral valve.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1963, 45, 382-388.
90. MICHAUD (P.), PONT (M.), SAUBIER (E.), GRAVIER (J.), TERMET (H.)
DALLOZ (C.)
Un cas de rétrécissement aortique congénital par diaphragme sous-valvulaire opéré sous hypothermie profonde.
Lyon Med., 1961, 17, 905-911.
91. MICHAUD (P.), TERMET (H.)
Rétrécissement aortique congénital.
E.M.C., 1967, 25. 327 A 10
92. MITCHELL (A.M.), SACKETT (C.H.), HUNZICKER (W.J.) LEVINE (S.A.)
The clinical features of aortic stenosis
Am. Heart J., 1954, 48, 684-720.
93. MODY (M.R.), MODY (G.T.)
Serial hemodynamic observations in congenital valvular and sub-valvular aortic stenosis.
Am. Heart J., 1975, 89, 137-143.
94. MORROW (A.G.), FORT (L.), ROBERTS (W.C.), BRAUNWALD (E.)
Discrete subaortic stenosis complicated by aortic valvular regurgitation. Clinical, hemodynamic and pathologic studies and the results of operative treatment.
Circulation, 1965, 31, 163-171.

95. MORROW (A.G.), GOLDBLATT (A.), BRAUNWALD (E.)
II. Congenital aortic stenosis : surgical treatment and the
results of operation.
Circulation, 1963, 27, 450-462.
96. NADAS (A.S.)
Pediatrics Cardiology, 1963, Saunders W.B. ed. Philadelphia,
546-569.
97. NADAS (A.S.), VAN DER HAUWAERT (L.), HAUCK (A.J.), GROSS (R.E.)
Combined aortic and pulmonic stenosis.
Circulation, 1962, 25, 346.
98. NEGRE (M.), GROLLEAU (R.), CHAPTAL (P.A.)
Sténose aortique sous-valvulaire et lésions associées.
Ann. Chir. Thor. Card., 1968, 7, 1155-1158.
99. NEUFELD (H.N.), ONGLEY (P.A.), EDWARDS (J.E.)
Combined congenital subaortic stenosis and infundibular
pulmonary stenosis.
Brit. Heart J., 1960, 686-690.
100. NORMAND (J.)
Les rétrécissements aortiques sigmoïdiens. Indications opé-
ratoires actuelles.
Thèse Lyon, 1957, Doin Ed.
101. NORMAND (J.P.)
Le rétrécissement aortique sous-valvulaire en diaphragme.
Thèse Paris, 1970.
102. OAKLEY (C.M.), HALLIDIE-SMITH (C.), BENTALL (H.M.)
Aortic valve movment in congenital aortic stenosis.
Circulation, 1964, 30, 134.
103. ONGLEY (P.A.), NADAS (A.S.), PAUL (M.H.), RUDOLPH (A.M.),
STARKEY (G.W.)
Aortic stenosis in infance and children.
Pediatrics, 1958, 21, 207.
104. PARKER (D.P.), KAPLAN (M.A.), CONNOLLY (J.E.)
Coexistent aortic valvular and functional hypertrophic sub-
aortic stenosis. Clinical, physiologic and angiographic aspects.
Am. J. Card., 1969, 24, 307- 317.
105. PECKHAM (G.B.), KEITH (J.D.), EVANS (J.R.)
Congenital aortic stenosis : some observations on the natural
history and the clinical assessment.
Can. Med. Assoc. J., 1964, 91, 639.
106. PELLEGRINI (A.), GORDINI (V.), NENOV (G.), FILOMENI (D.)
La stenosi subaortica a diaframma.
Giorn. it. Card., 1972, 2, 959-963.

107. PERNOT (C.), HOEFFEL (J.C.), HENRY (M.), GENGLER (L.)
La sténose aortique sous-valvulaire fibreuse. Etude angio-
cardiographique. Contribution au diagnostic et à l'indication
opératoire.
Coeur, 1975, 6, 137-158.
108. PONT (J.), DIETERLEN (M.), GRUNDWALD (D.)
Rétrécissement aortique congénital.
Méd. Infant., 1971, 10, 661-678.
109. POPP (R.L.), HARRISON (D.C.)
Ultrasounds in the diagnosis and evaluation of therapy of idio-
pathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation, 1969, 40, 905.
110. REIS (R.L.), PETERSON (L.M.), MASON (D.T.), SIMON (A.L.) MORROW (A.G.)
Congenital fixed subvalvular aortic stenosis. An anatomical
classification and correlations with operative results.
Circulation, 1971, 43 Supp. 1, 11-18.
111. REYNOLDS (J.C.), NADAS (A.S.), RUDOLPH (A.M.), GROSS (R.F.)
Critical congenital aortic stenosis with minimal electrocardio-
graphic changes : a report on 2 siblings.
New-Engl. J. Med., 262, 276.
112. SCHAFFER (A.J.), KANIA (H.), CUCCI (C.E.), DE PASQUALE (N.P.)
New technic for angiographic visualization of membranous sub-
aortic stenosis. 34 742-743.
113. SCHIEBLER (G.L.), ADAMS (P.), ANDERSON (R.C.)
Wolff-Parkinson-White syndrome.
Pediatrics, 1959, 29, 585.
114. SELLERS (R.D.), LILLEHEI (C.W.), EDWARDS (J.E.)
Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrio-ventricular
valves.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1964, 48, 289-302.
115. SHAH (P.), GRAMIAK (R.), KRAMER (D.H.)
Ultrasound localization fo left ventricular outflow obstruction
in hypertrophic obstructive cardiomyopathy
Circulation, 1969, 40, 3.
116. SHARIATZADEH (A.N.), KING (H.), GIROD (D.), SCHUMACKER (H.B.)
Discrete subaortic stenosis. A report of 20 cases.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1972, 63, 258-262.
117. SHONE (J.D.), SELLERS (R.D.), ANDERSON (R.C.), LILLEHEI (C.W.)
ADAMS (P.)
The developmental complex of "parachute mitral valve", supra-
valvular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation
of aorta.
Am. J. Cardiol., 1963, 11, 714-724.
118. SMART (A.)
A case of double stenosis of the aortic orifice.
Landet , 1904, 2, 1417.

119. SNELLEN (H.A.), HARTMAN (H.), HAHN (C.)
Problèmes diagnostiques et chirurgicaux dans les sténoses aortiques.
Arch. Mal. Coeur, 1961, 53, 1081-1091.
120. SOULIE (P.), FORMAN (J.)
Anatomie pathologique des rétrécissements aortiques congénitaux.
Ann. Chir., 1961, 15, 1319-1327.
121. SOULIE (P.), VERNANT (P.), CORONE (P.), MORIN (B.), GAUDEAU (S.)
HERREMAN (F.)
Résultats du traitement chirurgical du rétrécissement aortique congénital chez 57 malades.
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hop., 1965, 116, 411-425.
122. SOULIE (P.), FORMAN (J.), DELZANT (J.F.), DUPERIER (C.), VARIN (G.)
Sténose musculaire du ventricule gauche. Hémodynamique et phonocardiographie intracardiaque (à propos de 35 cas).
Arch. Mal. Coeur. 1967, 60, 1-32.
123. SOULIE (P.), NORMAND (J.P.), CHAPELLE (M.), CARAMANIAN (M.),
FORMAN (J.), GILLOT (J.P.)
Résultats du traitement chirurgical du rétrécissement aortique sous-valvulaire en diaphragme isolé, à propos de 33 observations.
Ann. Cardiol. Angéiologie, 1971, 20, 170.
124. SPENCER (F.C.), NEILL (C.A.), SANK (L.), BAHNSON (H.T.)
Anatomical variations in 46 patients with congenital aortic stenosis.
Amer. Surgeons, 1960, 26, 204-216.
125. TABER (R.E.), ARCINIEGAS (E.), DRAKE (E.H.), GREEN (E.R.)
Non valvular obstruction of the ventriculo-aortic pathway.
J. Cardiovasc. Surg., 1974, 15, 660-668.
126. TAKEUCHI (S.), SHOHTSU (A.), SOHMA (Y.), KATSUMOTO (K.), INOUE (T.)
Discrete subaortic stenosis associated with intracardiac abnormalities.
J. Thor. et Cardiovas. Surg., 1974, 68, 292-297.
127. TAUSSIG (H.B.)
Congenital malformations of the heart.
The Commonwealth Fund. New York, 1947.
128. VALTY (J.), JOLY (F.), CARLOTTI (J.)
Etude hémodynamique du rétrécissement aortique orificiel à l'aide du micromanomètre.
Arch. Mal. Coeur, 1969, 62, 1449-1472.
129. VAN DER SCHAAAR (P.J.), ROOS (J.P.), ROHMER (J.),
Subvalvular membranous aortic stenosis. Results of surgical therapy.
Thorax, 1969, 24, 276-282.
130. VAN PRAAGH (R.)
Les malformations conotroncales
Coeur, 1973, Numéro spécial, 15-77

131. VAN PRAAGH (R.), CORWIN (R.D.), DAHLQUIST (E.H.), FREEDOM (R.M.)
MATTIOLI (L.), NEBESAR (R.A.)
Tetralogy of Fallot with severe left ventricular outflow tract
obstruction due to anomalous attachment of the mitral valve to
the ventricular septum.
Amer. J. Cardiol., 1970, 26, 93.
132. VIJAYAN (A.), VLAD (P.), LAMBERT (E.C.), WAGNER (H.R.)
Serial data in cases of valvular and subvalvular aortic stenosis
at the children's hospital of Buffalo. Congenital cardiac defects.
Recent advances.
Baltimore, 1972, Williams and Wilkins (8), 60.
133. WALSCH (B.J.H.V.), CONNERTY, WHITE (P.D.)
Congenital subaortic stenosis with deformity of aortic valve :
report of cases, complications, subacute bacterial endocarditis
and mycotic aneurysm, resulting in rupture of aorta with peri-
cardium.
Am. Heart J., 1943, 25, 837-840.
134. WIGLESWORTH (F.W.)
A case of subaortic stenosis with acute aortic endocarditis.
J. Techn. Methods, 1937, 17, 102-105.
135. WOOD (P.)
Aortic stenosis
Am. J. Cardiol., 1958, 1, 553.
136. YOUNG (D.)
Congenital subaortic stenosis
Am. Heart J., 1944, 28, 440.

TABLE DES MATIERES

	pages
INTRODUCTION.....	12
<u>CHAPITRE I :</u>	
Historique -cadre nosologique.....	15
Embryologie.....	18
Anatomie pathologique.....	19
Anomalies mitrales.....	27
Lésions congénitales associées.....	31
<u>CHAPITRE II :</u>	
Généralités.....	37
Etude clinique.....	41
Electrocardiogramme.....	48
Phonocardiographie.....	51
Vectocardiographie - Echocardiographie.....	57
<u>CHAPITRE III :</u>	
Nature des examens et voies d'abord.....	62
Données hémodynamiques.....	65
Données angiocardigraphiques.....	76
<u>CHAPITRE IV :</u>	
Mortalité post-opératoire immédiate.....	87
Evolution post-opératoire.....	89
- Mortalité secondaire.....	89
- Endocardite infectieuse post-opératoire.....	90
- Evolution des signes fonctionnels.....	90
- Devenir du souffle	91
- Insuffisance aortique.....	92
- Evolution radiologique et électrique	94
- Contrôle hémodynamique et angiographique	95
<u>CHAPITRE V</u>	
Evolution spontanée.....	103
Indications thérapeutiques.....	108
CONCLUSIONS.....	113
OBSERVATIONS UTILISEES.....	116
BIBLIOGRAPHIE.....	117

